

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE NICARAGUA.  
RECINTO UNIVERSITARIO "RUBÉN DARÍO"  
FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS



COMPORTAMIENTO CLÍNICO Y EPIDEMIOLOGICO EN  
PACIENTES INGRESADOS A LOS HOSPITALES ROBERTO  
CALDERÓN GUTIÉRREZ Y ANTONIO LENIN FONSECA  
CON SARCOMA ÓSEO PRIMARIO.  
ENERO 2004 - ENERO 2009.

TRABAJO MONOGRÁFICO PARA OPTAR A TÍTULO  
DE MÉDICO GENERAL

**Autoras:**

Bra. Laura Virginia Reyes Rebolledo.  
Bra. María Alejandra Salazar Álvarez.

Tutor Científico: Dr. Ángel Carmona.

Tutor metodológico: Dr. Nelson Salazar Guevara.

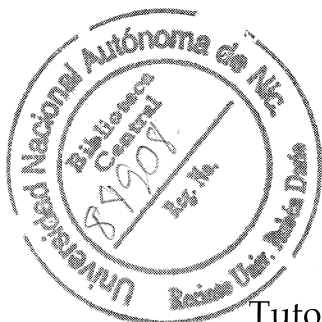
Asesor: Dr. Ariel Blandón Benavides

Managua, Nicaragua, 2010.

*Dr. Juan Carlos S.A.*

MED  
378.242  
Reye  
2010

Don X Fac. de Med. - 04/08/2010.



## **DEDICATORIA**

Dedicamos el presente estudio a:

Nuestros padres, quienes nos han dado su apoyo incondicional y amor, gracias al cual hemos llegado a cumplir nuestras metas.

Nuestras hermanas que con su cariño y apoyo, han sido nuestras mejores amigas a lo largo de estos años.

A los pacientes, por quienes y para quienes realizamos este estudio.

## **AGRADECIMIENTO**

Damos gracias a Dios y a la Virgen santísima, quienes nos han guiado en nuestro camino, confortándonos en los momentos difíciles dándonos fuerzas y ánimo para seguir adelante, derramando sus bendiciones en cada momento de nuestras vidas y nos han dado la dicha de tener a nuestros padres, conocer nuestros amigos, compartir con nuestros pacientes y amar nuestra carrera.

Gracias a nuestros padres, que con su comprensión y cariño hemos podido terminar nuestros estudios y sensibilizarnos ante la sociedad en que vivimos. Ellos son nuestra motivación que nos alienta a ser mejores cada día y esperamos llegar a ser orgullo de ellos.

A nuestros maestros que con sus enseñanzas han contribuido a nuestra formación profesional.

Finalmente agradecemos el apoyo y paciencia de nuestros tutores y asesor, por quienes hemos concluido este estudio y nos han brindado sus conocimientos.

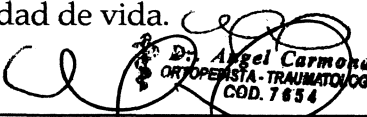
## OPINIÓN DEL TUTOR

Si bien es cierto que los sarcomas óseos malignos no constituyen, desde el punto de vista de salud pública, un problema urgente que atender, su agresividad, alta tasa de invasión a distancia, su preferencia por afectar a las edades más jóvenes y por otro lado, la forma relativamente fácil de diagnosticar y la alta posibilidad de curación por medio de la detección precoz, hacen de esta patología, una entidad que merece ser atendida de forma especial.

A nivel internacional existen publicadas Guías de Práctica Clínica para el manejo integral de los sarcomas óseos primarios, en las que están claramente establecidas las pautas para el actuar diagnóstico y terapéutico para cada una de las diversas posibilidades con que se presenta. Los resultados sobre mortalidad, morbilidad y calidad de vida, demuestran los beneficios que el ordenamiento y uso racional de los medios diagnósticos y terapéuticos le brindan a los pacientes.

En nuestro país no existe una Guía para el manejo de este tipo de tumores. Este hecho se refleja en los resultados del estudio que ahora se presenta. En síntesis, no se hizo uso para el diagnóstico en todos los casos, del método considerado el estándar de oro, la radiografía simple del área afectada. No se utilizó la Resonancia Magnética para estadificar adecuadamente todos los casos y disponer de mejor información para el establecimiento del esquema de tratamiento que correspondiera. No se utilizó el estándar de oro para investigar la metástasis pulmonar, la Tomografía Computarizada. No se aplicó en todos los casos la quimioterapia, recomendada para la eliminación del tumor principal y de las posibles metástasis subclínicas que pudieran existir. No existe una política de salud orientada a la identificación temprana de los casos y con ello, el establecimiento de medidas terapéuticas conservadoras, altamente eficaces.

Por todo lo anterior, considero que los resultados obtenidos con este trabajo, nos brindan las pautas requeridas para que el Ministerio de Salud, promueva la formulación por consenso de la Guía de Práctica Clínica orientada a mejorar el abordaje integral del paciente portador de un sarcoma óseo primario, lo que nos permitirá reducir la mortalidad, morbilidad y mutilaciones entre nuestros pacientes y mejorar su calidad de vida.



Dr. Ángel Carmona  
ORTOPEDISTA-TRAUMATOLOGO  
C.O.D. 7834

---

Dr. Ángel Carmona.  
Ortopedia y Traumatología  
Sub especialista en Pie y Tobillo.



## RESUMEN

Los sarcomas óseos primarios son tumores malignos que afectan en poca frecuencia, esto hace que, para realizar un diagnóstico temprano sea necesario un alto índice de sospecha en el personal de salud, tanto de atención primaria así como ortopedistas y oncólogos, sin embargo, por no ser una patología prioritaria por el sector salud, el paciente se presenta a la Unidad de atención en estadios avanzados, lo que causa generalmente la muerte al paciente, esto nos impulsó realizar este trabajo, que tuvo como propósito describir las características epidemiológicas, así como las formas de presentación, evolución clínica y manejo de estos tumores durante un período de cinco años.

Se realizó un estudio descriptivo, longitudinal, retrospectivo, de pacientes portadores de sarcomas óseos primarios diagnosticados y tratados en los hospitales escuela Roberto Calderón Gutiérrez y Antonio Lenin Fonseca de enero 2004 a enero 2009. De 137 historias revisadas con diagnóstico de cáncer en hueso, 68 fueron sarcomas óseos primarios que cumplieron los criterios de inclusión.

El osteosarcoma fue el tumor óseo más frecuente con 86.8%, el grupo con mayor número de casos fue de 15 a 24 años, la relación masculino – femenino fue de 1.3:1, el sitio de localización más afectado fue el fémur y el dolor y la masa fueron las manifestaciones clínicas más frecuentes.

El 67.6% de los pacientes buscaron atención médica después de seis meses de evolución desde la aparición de los primeros síntomas y el diagnóstico se basó principalmente en la clínica complementada con estudios de laboratorio y radiografía simple, aunque este no fue utilizado en todos los casos como está establecido en los protocolos internacionales. La mayoría de los pacientes al momento del diagnóstico se encontraron en estadios avanzados de la enfermedad, 25.4% acudieron con metástasis a las unidades de salud, terminando en la mayoría de los casos con tratamiento agresivo.

En el estudio se encontró que el 57.3% de los pacientes fueron manejado con cirugía conservadora y en 42.6% el manejo fue agresivo, no todos los pacientes fueron beneficiados con quimioterapia y a ninguno se le aplicó radioterapia, que según la literatura estos son indispensables para lograr un mejor resultado en la calidad de vida de los pacientes, por lo que concluimos que es necesario la realización de un protocolo para el abordaje diagnóstico y terapéutico de estos tumores en nuestro país.

# ÍNDICE

CONTENIDO	PÁGINA
INTRODUCCIÓN	7
ANTECEDENTES	9
JUSTIFICACIÓN	11
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	12
OBJETIVO GENERAL Y ESPECÍFICOS	13
MARCO TEÓRICO	
☑ Definición y etiología.	14
☑ Epidemiología y características generales y manifestaciones clínicas.	16
☑ Diagnóstico.	20
☑ Clasificación y Estadificación	27
☑ Tumores óseos más frecuentes:	
○ Osteosarcoma	32
○ Sarcoma de Ewing	36
○ Histiocitoma Fibroso Maligno	40
○ Fibrosarcoma	42
☑ Tratamiento	45
MATERIAL Y MÉTODO	59
RESULTADOS	64
DISCUSIÓN DE LOS RESULTADOS	69
CONCLUSIONES	76
RECOMENDACIONES	78
BIBLIOGRAFÍA	79
ANEXOS	
☑ Figuras	82
☑ Ficha de recolección de la información	85
☑ Tablas	87
☑ Gráficos	99

## INTRODUCCIÓN

Los tumores óseos son pocos frecuente, algunos son de difícil diagnóstico, éste depende de cuatro criterios: clínico, radiológico, histológico y molecular. El 95% pueden ser diagnosticados con precisión cuando el radiólogo, el clínico y el patólogo trabajan en conjunto (1).

La Organización Mundial de la Salud (OMS) mejoró la clasificación original de los tumores óseos para facilitar el diagnóstico patológico, debido a que la anterior solo consideraba el aspecto histológico. (14)

El diagnóstico de una patología tumoral ósea, comienza al considerar la predilección que algunos tumores tienen por ciertas localizaciones anatómicas y por la distribución característica de edades que presenta, donde los malignos afectan particularmente a personas menores de 20 años de edad.

El osteosarcoma convencional es la neoplasia ósea maligna primaria más frecuente en la primera y segunda década de la vida seguida del sarcoma de Ewing, ambas generalmente con mal pronóstico. (1) El osteosarcoma es una neoplasia maligna primaria del hueso, caracterizada por la producción de matriz osteoide, por las células tumorales. Se presenta en pacientes jóvenes con predilección por el sexo masculino. La localización reportada con mayor frecuencia es afectando los huesos de la rodilla; el fémur distal, tibia proximal, húmero proximal; las vértebras, los huesos planos y cortos, representan localizaciones inusuales (24)

La enfermedad metastásica es por excelencia pulmonar (98%), en otros huesos (37%); aunque se han reportado casos de metástasis en pleura, corazón, ganglios, sistema digestivo y cerebro. La clínica es variable pudiendo manifestarse desde un aumento de volumen con dolor, limitación funcional hasta fracturas patológicas y elevación de la fosfatasa alcalina en suero particularmente en tumores osteoblásticos. (24)

El estudio imagenológico por excelencia es la radiografía simple en la cual se evidencia una lesión tumoral la mayor parte de los casos osteoblástica u osteolítica, a veces mixta con reacción periosteal variable. En el peor de los casos la lesión puede extenderse a los tejidos blandos. (24)

Al examen macroscópico se observa una lesión tumoral blanco grisácea a veces con áreas de necrosis, de localización metafisaria con o sin invasión de los tejidos blandos. (24)

Su tratamiento en los últimos años ha evolucionado y se han mejorado las expectativas de supervivencias y de conservación de las extremidades afectadas. Antes de 1970 los pacientes con osteosarcomas tenían una supervivencia generalmente, tras una amputación o desarticulación, de un 10 a 15%, en la actualidad esta supervivencia ha aumentado hasta un 60 – 80%, con posibilidad de conservar el miembro hasta un 90% de los casos, este cambio radical se debió sobre todo a la introducción por Jaffe en 1972 del tratamiento con Quimioterapia (QT) y al posterior desarrollo de diferentes protocolos quimioterapéuticos que inducían la QT neoadyuvante o preoperatoria. (25)

## ANTECEDENTES

Los Tumores Óseos constituyen actualmente una de las patologías que está incrementando su incidencia en diferentes grupos de población, diversas razas y distintas edades; en los últimos años esta patología ha representado la muerte de muchas personas o la invalidez de otra cantidad (2).

Cuando hablamos de tumores malignos de hueso nos referimos a una entidad que en su mayoría son tumores metastásicos, aunque un porcentaje ligeramente menor son primarios (2).

Se estima que 2,440 nuevos casos de sarcomas óseos primarios se diagnostican anualmente en Estados Unidos, comparados con 93,000 nuevos casos de cáncer de pulmón y con 88,000 nuevos casos de cáncer de mama; otros reportan una incidencia de 8.7 por millón de personas (1).

En un estudio realizado en el hospital Frank Pais, en Cuba en 1999, de 370 historias de pacientes con diagnóstico de un tumor esquelético se encontraron 177 tumores malignos. De éstos 158 fueron primitivos (126 óseos y 32 en partes blandas) y 19 se diagnosticaron como metastásicos (3). Se encontró que el osteosarcoma fue el tumor óseo más frecuente en 51 pacientes (32 %), siguiendo en frecuencia el tumor de células gigantes en 36 pacientes (23 %) y el condrosarcoma 24 pacientes (15 %), donde predominaron menores de 25 años (3).

Tomando en cuenta que el osteosarcoma es uno de los tumores óseos malignos más frecuente, el instituto nacional de oncología de Venezuela, realizó un estudio desde 1997 al 2001, cuyos resultados demuestran que de 25 osteosarcomas diagnosticados, la localización más frecuente se encontró distribuida de la siguiente manera: fémur 8, maxilar 6, tibia 5, costilla 2, húmero 1 y escápula 1. En 4 casos no fue posible identificar el hueso del cual se originó la lesión; 4 pacientes fueron del sexo femenino y 1 del sexo masculino, con edades que oscilaron entre 14 y 39 años y cerca del 90% <sup>3</sup> desarrolló enfermedad recurrente en un periodo a los dos años después del diagnóstico (4).

Se realizó un metanálisis en la Universidad de Navarra, España, en Julio del año 2009, este estudio tuvo como propósito determinar los factores pronósticos que intervienen en la supervivencia de pacientes con cáncer óseo. Refieren que el 90% de los casos en niños se localizan en la rodilla, bien en el fémur distal o en la tibia proximal. Los tumores en extremidades o huesos prescindibles presentan mejor

evolución que los de huesos centrales, como la pelvis, la columna o la mandíbula en casos de osteosarcoma secundario a radiación, donde el abordaje quirúrgico es más difícil y la evolución es mejor en aquellos pacientes a quienes no se les amputa la extremidad. (42)

En Nicaragua en un estudio no publicado realizado en el Hospital Escuela Dr. Roberto Calderón Gutiérrez entre Enero y Julio del 2004 se encontraron 51 pacientes con afección tumoral músculo esquelética comprendidos entre las edades de 14 a 76 años con predominio del sexo femenino con 28 casos (54.9%) frente al sexo masculino con 23 casos (45.1%) (5).

De acuerdo a la naturaleza de los tumores el 80.4% (41 casos) eran de naturaleza benigna y el 19.6% (10 casos) eran de naturaleza maligna. La mayoría de los tumores eran mayores de diez centímetros (56.9%) (5).

En otro estudio realizado en el HRCG del 2005 al 2006, se observó un incremento del 40% de nuevos casos diagnosticados con tumores óseos, donde el 59.5 % eran benignos y 40.5% eran malignos. El 32% de estos se encontraban entre 15 y 19 años de edad y 21% eran mayores de 50 años (5).

En una investigación acerca de osteosarcomas llevada a cabo en el HRCG, se observó que el sexo masculino fue el más afecto (55%), la localización más frecuente fue el fémur con 30%, la manifestación clínica más frecuente fue el dolor en un 75%, en cuanto al tiempo transcurrido desde el inicio de los síntomas hasta el diagnóstico el más frecuente fue en más de 6 meses en un 50%, el 45% de los pacientes no presentaban ninguna complicación, el 30% presentó reacción adversa a la quimioterapia y la causa más frecuente de mortalidad era la metástasis ya sea a pulmón o a mama. (40)

Hasta este momento no contamos con más estudios que brinden información sobre este tema en nuestro país.

## **JUSTIFICACIÓN**

Los tumores del aparato locomotor son poco frecuentes, representan del 2 al 3% del total de tumores, pero por incidir en edades tempranas, tener grandes consecuencias tanto para la vida como para la función y en nuestro medio ser diagnosticados la mayoría de las veces en etapas tardías, suponen un problema clínico y social importante.

Según las estadísticas del HRCG en el año 2005 se diagnosticaron 13 casos de tumores óseos que correspondió a un 30% de todos los tumores diagnosticados en ese año y 30 casos en el 2006 con un aumento del 40% de los casos, siendo la población adolescente y la de adulto joven la más afectada.

En nuestro país no existen registros estadísticos que reflejen la verdadera incidencia de esta patología, por lo que en este estudio nos proponemos caracterizar esta entidad reflejando las distintas formas de presentación y la frecuencia de cada uno de ellos, así como identificar y describir el comportamiento clínico y epidemiológico de los sarcomas óseos en nuestra población.

El propósito de nuestro estudio es producir y facilitar información objetiva de esta patología al personal de salud para mejorar la atención y captación oportuna de estos pacientes, además sentar evidencias básicas para un abordaje integral que permita la prevención o el tratamiento en etapas tempranas de esta enfermedad y en definitiva mejorar la calidad y expectativa de vida en estos pacientes.

## **PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA**

En el año 2000 a nivel mundial, de todas las causas de mortalidad existentes, los tumores malignos constituyeron el 12%. Se estima que el cáncer ha pasado a ser un importante problema de salud pública en los países en desarrollo igualando el efecto que tiene en los países industrializados (6).

En el 2005 en Nicaragua, el cáncer en general, fue la causa de muerte de aproximadamente 3,200 personas representando, en ese momento, la quinta causa con un 11.6%, de continuar esta tendencia podría convertirse en la tercera causa de muerte para el año 2030 con un 15.4% (7).

Los cánceres más frecuentes en hombres son de próstata y estómago, en mujeres el CACU y de cuerpo uterino y en tercer lugar en ambos sexos están las neoplasias malignas, en las que se incluyen los cánceres óseos los cuales hasta hace algunos años, debido a las limitantes diagnósticas y terapéuticas existentes, terminaban en el mejor de los casos en amputaciones de miembros (7).

Aunque las estadísticas de casos de tumores óseos en Nicaragua comparadas con patologías prioritarias en el sector salud no parecen ser relevantes, es necesario tomar en cuenta que estos pacientes generalmente terminan con discapacidades físicas y emocionales que afectan su calidad de vida y en otros casos debido a un diagnóstico tardío aumenta considerablemente la mortalidad, sin embargo no contamos con estudios que nos brinde esta información, por lo que nos preguntamos:

**¿Cuál es el comportamiento clínico y epidemiológico en los pacientes ingresados a los hospitales escuela Roberto Calderón Gutiérrez y Antonio Lenin Fonseca, con sarcoma óseo primario de Enero 2004 a Enero 2009?**



## MARCO TEÓRICO

### *Definición*

Un tumor óseo es una proliferación anormal de células de una estirpe determinada dentro de un hueso, de crecimiento incontrolado y con capacidad de dar metástasis a otros órganos y tejidos (8).

### *Etiología*

La tendencia a estudiar los tumores teniendo en cuenta todo el organismos animal se debe a que el método de una célula/un gen no explica todo el proceso.

El comportamiento de un tumor depende de la interacción entre una población heterogénea de células tumorales, algunas con cierto grado de especialización funcional, de manera que el efecto del conjunto resulta mayor que la suma de los efectos de las partes (9).

La capacidad de las células tumorales para desarrollarse, adquirir nuevos rasgos y responder a las presiones selectivas impuestas por las modalidades terapéuticas y el sistema inmunitario del paciente guarda relación, en parte, con la inestabilidad genética, los defectos en los mecanismos para la reparación del ADN y los reguladores del ciclo celular (9).

Para que se produzca un proceso oncogénico, son necesarios seis rasgos importantes: (9)

1. Autosuficiencia de las señales de crecimiento: Afecta a genes responsables de los factores de crecimiento, a sus receptores o a las señales posteriores. Existen dos posibilidades, que las células tumorales secreten estos factores o que induzcan su secreción por las células normales del estroma o por las células inflamatorias.
2. Insensibilidad a las señales inhibitorias del crecimiento: Obedece a una función defectuosa de los genes que controlan de forma directa o indirecta el ciclo celular.
3. Evasión de la muerte celular programada (apoptosis): Se refiere a la capacidad de la célula para escapar a la apoptosis, o muerte celular programada, cuando los sensores de la lesión celular inducen a los efectores a la autodestrucción de la célula. Si durante la replicación del ADN se

produce algún error en la división celular, el ciclo se detiene hasta que se repara dicho error. Si la lesión es demasiado extensa, la célula se autodestruye. Los efectores finales de la muerte celular son una familia de proteasas intracelulares denominadas caspasas. Estas enzimas destruyen las estructuras sub celulares, las organelas y el propio ADN. El gen p53 es un factor clave de esta vía. Si sufre una mutación, desaparece la capacidad de la célula para detectar y reparar los defectos del ADN. Para que las células adquieran las alteraciones de la expresión génica que les permita expresar los rasgos asociados al fenotipo maligno tienen que darse una serie de factores: inestabilidad genética, pérdida de los puntos de control, defectos en los mecanismos para la reparación del ADN y la inhibición de la apoptosis.

4. Potencial ilimitado de replicación: Por lo general, las células se duplican un número limitado de veces, entre 60 y 70. Estos límites son el resultado del acortamiento progresivo de los cromosomas durante cada replicación. Las polimerasas de ADN no replican los extremos de los cromosomas y cuando el acortamiento alcanza un valor crítico, las células se tornan senescentes o sufren apoptosis. No obstante, en las células tumorales la actividad de la telomerasa, enzima que posee capacidad de recuperar los nucleótidos perdidos e incorporados a los extremos de los cromosomas, es mayor, lo que permite que las células tumorales se dividan hasta el infinito.
5. Angiogénesis mantenida: Este tema de profunda investigación. Las células deben estar a menos de 100  $\mu$ m de los capilares para sobrevivir. En la práctica, esto significa que los tumores pueden crecer hasta un diámetro máximo de 1 a 3 mm, pues para seguir proliferando precisan de la angiogénesis. La angiogénesis de los tejidos normales está controlada por el balance de señales positivas y negativas. la primera molécula proangiogénica que se identificó fue el factor básico para el crecimiento de fibroblastos, que se aisló de un condrosarcoma; posteriormente se aislaron otros factores, como el factor para el crecimiento del endotelio (VEGF), este es secretado por casi todos los cánceres y es un mediador que induce la proliferación de nuevos vasos sanguíneos.
6. Invasión de los tejidos y metástasis: La capacidad de las células tumorales para desprenderse y establecer colonias en puntos distantes depende de la pérdida de función de las moléculas de adhesión intercelular y de las integrinas, que normalmente agrupan células y las unen a su matriz circundante. El incremento de la actividad de las proteasas también podría facilitar la metástasis al degradar la matriz extracelular. Las células han de atravesar la membrana basal y el estroma para acceder a los vasos sanguíneos. Las metaloproteinasas matriciales (MMP) degradan estas

barreras y muestran actividad durante la angiogénesis, además intervienen en la reproducción, embriogénesis, cicatrización de las heridas, invasión tumoral y metástasis. La secreción de VEGF (factor para el crecimiento del endotelio vascular), estimula la síntesis de MMP, lo que facilita la migración de las células tumorales. Por definición, los tumores benignos carecen de potencial metastásico, sin embargo, las células de los tumores benignos activos e invasivos se replican de forma incontrolada, de modo que si no se trata y las células continúan dividiéndose, existe el riesgo de que sufran nuevas anomalías genéticas y progresen hacia el fenotipo de malignidad.

### *Epidemiología.*

Cuando hablamos de tumores malignos de hueso nos referimos a una entidad que en su mayoría son tumores metastásicos, aunque un porcentaje ligeramente menor son primarios.

El carácter maligno de estos tumores está determinado por su capacidad de propagarse más allá del sitio del origen y diseminarse a partes distantes del organismo. En los niños, la mayor parte de los tumores óseos cancerosos son primarios y en los adultos, la mayoría son metastásicos (11).

Los tumores malignos músculo esqueléticos metastatizan en forma típica por vía sanguínea a los pulmones y en escasa medida a los sistemas linfáticos y nervioso central. Aproximadamente el 80% de las metástasis óseas derivan de tumores primitivos de pulmón, mama, próstata, riñón, tiroides y el tracto gastrointestinal (2).

Los tumores óseos malignos representan del 2 al 3% de todas las neoplasias humanas. En la niñez y adolescencia, la ubicación más frecuente es en rodilla y entre la quinta y sexta década de la vida en el esqueleto axial (8).

En cuanto a la localización de los tumores óseos malignos, el 20% se localiza en columna y cráneo y el de 80% se localizan en las extremidades, siendo las extremidades inferiores las más comunes y estas las próximas a la rodilla. (22)

El dolor de los huesos es el síntoma más frecuente de tumores óseos. Además, es posible notar una masa o tumefacción. En ocasiones, el tumor (especialmente si es canceroso) debilita el hueso, por lo que éste se fractura con poca o ninguna sobrecarga (fractura patológica) (11).

Aunque sea valiosa la información recibida del paciente: dolor, aumento de volumen, tiempo de evolución, existencia de uno o más signos inflamatorios, ubicación y tamaño del tumor, hay un antecedente que presenta un valor superior a los demás, en lo referente a circunscribir una posibilidad diagnóstica y es la edad. (10)

En primer lugar, hay que dejar establecido que, por lo menos el 80% de los tumores óseos primitivos son diagnosticados antes de los 30 años, por lo que se considera que la existencia de una lesión ósea de aspecto tumoral en un enfermo de menos de 30 años de edad, obliga al clínico a pensar en la existencia de un tumor primitivo (10).

La mediana de edad en los pacientes con SE es de 15 años, y más del 50% de los pacientes son adolescentes se han descrito casos bien caracterizados de SE en neonatos y lactantes. En cuanto al sexo el 59% de los pacientes son masculinos y 41% son femeninos y aproximadamente el 25% de los pacientes presentan enfermedad metastásica al momento del diagnóstico. (10)

#### Tumores óseos malignos primarios:

El osteosarcoma (sarcoma osteogénico) es el segundo tipo de tumor canceroso primario del hueso más frecuente. Aunque su incidencia es mayor en individuos de entre 10 y 20 años de edad, los osteosarcomas pueden aparecer a cualquier edad. En ocasiones, desarrollan este tipo de tumor las personas de edad avanzada que padecen la enfermedad de Paget. El 50% de estos tumores crece en la rodilla o alrededor de ella, pero pueden tener su origen en cualquier hueso y tienden a propagarse a los pulmones. Alrededor del 75% de los individuos que presentan este tipo de tumor sobrevive al menos 5 años después del diagnóstico (11).

Los fibrosarcomas y los Histiocitomas Fibrosos Malignos (HFM) presentan el mismo aspecto, la misma localización y los mismos síntomas que los osteosarcomas. Los condrosarcomas son tumores formados por células cartilaginosas cancerosas. Muchos condrosarcomas son tumores de bajo grado o de crecimiento lento, y con frecuencia pueden curarse mediante una cirugía (11).

El Sarcoma de Ewing (SE) afecta con más frecuencia a los varones que a las mujeres y su incidencia es mayor en las personas de entre 10 y 20 años de edad. La mayoría de estos tumores se desarrolla en los brazos o las piernas, pero pueden hacerlo en cualquier hueso. Estos tumores pueden llegar a ser bastante grandes, e incluso afectar a toda la longitud del hueso (11).

### *Características Generales.*

Los sarcomas óseos son tumores que se desarrollan en tejidos derivados del mesodermo, a excepción de los tumores de las vainas nerviosas que derivan del neuroectodermo. La base de su clasificación es histológica, según el tipo de células de que están compuestos y su diferenciación celular. (25)

El tipo histológico de acuerdo a la matriz extracelular que predomina es el osteoblástico en la mayoría de las series, el osteosarcoma de acuerdo a la Organización Mundial de la Salud (OMS), es un tumor maligno de alto grado primario del hueso intramedular en el que las células neoplásicas producen por lo menos pequeñas cantidades de osteoides. (24)

### *Manifestaciones Clínicas.*

Son tres los signos y síntomas que acompañan al tumor óseo y que constituyen la principal causa de la consulta:

- Dolor.
- Aumento de volumen.
- Impotencia funcional.

Todos ellos son absolutamente inespecíficos, y bien pueden corresponder a muchas otras lesiones óseas o articulares que también se manifiestan de esta misma manera (10).

El tumor óseo está dentro de una estructura poco elástica como es el hueso y su crecimiento progresivo da lugar a un dolor importante de características mixtas tanto inflamatorias como mecánicas, tiene repercusión en las estructuras articulares y musculares vecinas ocasionando una limitación de la movilidad y discapacidad de las extremidades, la masa en un principio es difícilmente detectable por su profundidad y por estar contenida en el hueso, cuando invade a tejidos vecinos en fases avanzadas se palpa dura, adherida a planos profundos, no rodadera con límites pocos definidos, dolorosa a la palpación, con signos inflamatorios y aumento del tejido vascular venoso circundante. (25)

En general el dolor está referido al sitio de la lesión tumoral, es articular y ello es propio de tumores epifisiarios, como el tumor de células gigantes, o yuxta-articulares, metafisiarios, como ocurre en el sarcoma osteogénico; En columna

vertebral (mielomas, metástasis, hemangiomas), generan dolor vertebral con muy frecuentes irradiaciones neurológicas (10).

Cuando los síntomas y signos, especialmente el dolor, se intensifican brusca y violentamente, hay que sospechar que el tumor es agresivo o maligno, que ha destruido la cortical del hueso y compromete el perioste o bien que ha habido una hemorragia intratumoral o ha sufrido un traumatismo. (10)

Tumores benignos (osteocondromas y condromas), evolucionan sin dolor y con un crecimiento muy lento durante años enteros. Ello explica que pasen inadvertidos o no haya, para el enfermo, motivo de inquietud que lo haga consultar. No ocurre lo mismo con tumores de rápido crecimiento. En ello hay que sospechar una lesión agresiva (no necesariamente maligna como es el caso del tumor de células gigantes) o de un sarcoma ya sea sarcoma osteogénico, SE o HFM, que evolucionan rápidamente en cuanto a dolor y crecimiento. (10)

Los tumores voluminosos de columna vertebral tienden a ocasionar desplazamientos de las raíces y/o de la médula espinal, además de invasión de estos tumores en las partes blandas. (23)

La incapacidad física por dolor, la existencia de signos inflamatorios, en general, permiten una interpretación parecida. Claudicación, limitación funcional y zona afectada con signos inflamatorios positivos, generalmente, son indicios claros de un proceso agresivo (tumores de células gigantes) o de un sarcoma óseo (sarcoma de Ewing). (10)

Pueden comprimir estructuras vasculares nerviosas cercanas dando a lugar a diferentes síndromes clínicos según su localización, el hueso puede perder sus características mecánicas y fracturarse, si afectan a una fisis pueden alterarse el crecimiento de la extremidad, la clínica a distancia es debido a metástasis, los sarcomas raramente utilizan la vía linfática por lo que no puede apreciarse aumento de ganglios linfáticos, sin embargo la vía hematógena es la habitual anclándose células malignas en los diferentes filtros biológicos en nuestro organismo afectando con mayor frecuencia al pulmón. (25)



## Diagnóstico.

Para llegar al diagnóstico de un tumor óseo ha de llevarse a cabo un orden establecido de actuación desde el momento en que se piensa en el mismo. Hay que saber manejar e interpretar correctamente los datos de la historia clínica y de la exploración junto con los métodos de diagnóstico por imagen, examen de laboratorio y la biopsia como procedimiento final. (Cuadro 1) Todo ello requiere un estudio multidisciplinario, siendo necesario mantener una estrecha relación con el radiólogo y sobre todo con el patólogo. (29)

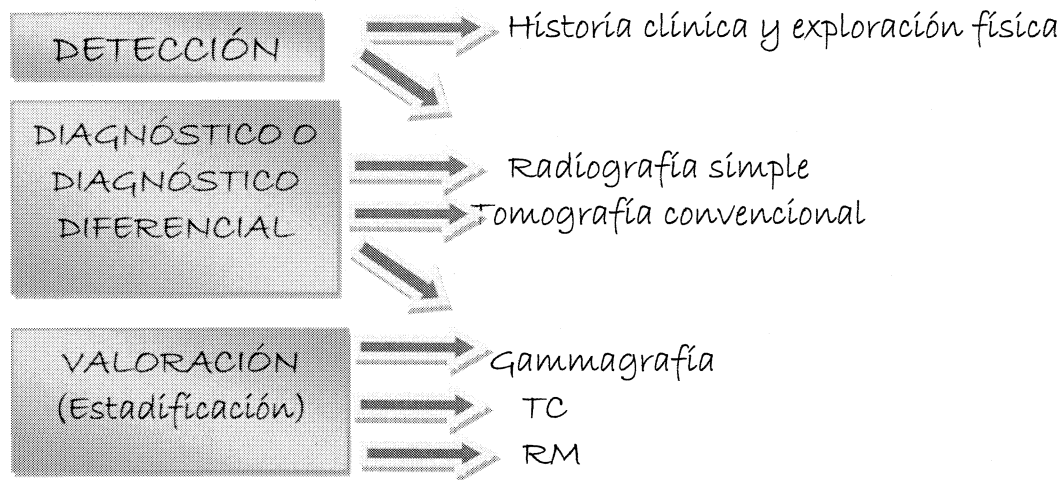
**Cuadro No. 1. PROTOCOLO DE PACIENTES CON UN PROCESO ÓSEO PATOLÓGICO.**

PREBIOPSIA	POSBIOPSIA (si es osteosarcoma)
<b>1. Historia y exploración física (interrogar):</b> <ul style="list-style-type: none"><li>✓ Traumatismo reciente.</li><li>✓ Infección reciente.</li><li>✓ Síntomas constitucionales (anorexia, pérdida de peso, fiebre, escalofríos, sudores)</li></ul> <b>2. Radiografías:</b> <ul style="list-style-type: none"><li>✓ Anteroposterior y lateral de todo el hueso afecto.</li><li>✓ Previas del área afectada.</li></ul> <b>3. Perfil hematológico:</b> <ul style="list-style-type: none"><li>✓ Velocidad de sedimentación.</li><li>✓ BHC.</li><li>✓ Fosfatasa alcalina.</li></ul> <b>4. Gammagrafía ósea con radionúclido.</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>✓ TC y/o RM del área afectada.</li><li>✓ Arteriografías.</li><li>✓ Tomografía pulmonar o TC torácica.</li></ul>

El diagnóstico de un tumor óseo es un proceso que conlleva tres etapas, como con cualquier otro tumor del cuerpo humano: conocer qué tipo de tumor es, cuál es su fase de desarrollo y cómo funciona el cuerpo para poder ser sometido a las diferentes terapias. (26)

El diagnóstico y la biopsia están íntimamente relacionados. El diagnóstico de un tumor óseo no depende de un solo examen, sino de una serie de argumentos. (12)

Los estudios de imagen de las neoplasias musculo esqueléticas pueden considerarse desde tres puntos de vista: detección, diagnóstico (o diagnóstico diferencial) y valoración. (13)



Para la realización de un diagnóstico eficaz se necesita de varios factores como la síntesis de la anamnesis, el examen físico, técnicas por imágenes, exámenes de laboratorio y por último, de la anatomía patológica. La anamnesis define las circunstancias del hallazgo, las modalidades del comienzo de la afección, la fecha de aparición del tumor y la molestia que genera. (12)

El examen físico informa sobre la presencia de edema o hinchazón, localización, dolor, sensación de calor, existencia de fiebre, evolución y alteración del estado general. Los síntomas más frecuentes son dolor y/o aparición de un bulto en una localización ósea. Habitualmente los síntomas se han desarrollado durante meses, con variaciones a lo largo del tiempo. Es frecuente que exista un antecedente de traumatismo o sobrecarga osteomuscular. En los casos de osteosarcomas localizados, es rara la presencia de fiebre, cansancio o adelgazamiento sin embargo, estos síntomas son más frecuentes en pacientes con SE. (26)

La exploración física detectará la masa y puede ayudar a anticipar qué estructuras anatómicas pueden estar afectadas localmente por el tumor, la existencia o no de ganglios (hallazgo infrecuente) o de signos indirectos que puedan deberse a la existencia de metástasis a distancia. (26)

El recuento y la fórmula sanguíneos pueden sugerir una leucocitosis que se confirma con una biopsia medular por punción. En la mayoría de los casos, solo aparecen signos inflamatorios inespecíficos como la velocidad de sedimentación globular (VSG) o de la proteína C reactiva. Ocasionalmente un aumento



considerable de las fosfatasas alcalinas séricas refuerza el diagnóstico de sospecha de sarcoma osteogénico, mientras que una alta concentración de la enzima lactato deshidrogenasa (LDH) orientan hacia un SE. (22)

## **RADIOGRAFÍA CONVENCIONAL.**

Con técnicas de radiología convencional se describen patrones que se asocian con mayor o menor frecuencia a tipos concretos de sarcoma óseo. Los osteosarcomas tienen predilección por la zona metafisaria de los huesos largos. Por orden de frecuencia estas zonas son: la porción inferior del fémur, la porción superior de la tibia, la porción superior del húmero, la parte media o superior del fémur, etc. El SE afecta más frecuentemente los huesos largos de las extremidades (en su porción central –diáfisis- o en las metáfisis) (*figura 1*) o los de la pelvis. (26)

Las radiografías simples de frente, de perfil y a veces tres cuartos sugieren argumentos de benignidad o malignidad. Los aspectos más importantes que hay que tomar en cuenta en la valoración de una radiografía son (22):

1. Localización y límites del tumor.
2. Aspectos del hueso y del periostio.
3. Características de la zona de transición hueso – tumor.
4. Deformidades y fracturas
5. Evolución de las imágenes.

Una osteólisis masiva de contornos difusos, la ruptura de la cortical, una osteogénesis periférica pobre y el triángulo de Codman son indicadores de malignidad (*figura 2*). (12)

Existen cuatro criterios radiológicos de malignidad en los tumores óseos, los cuales son (26):

1. Destrucción de cortical
2. Reacción perióstica perpendicular
3. Límites imprecisos
4. Invasión a partes blandas.

Hay que tener en cuenta algunas características radiológicas de una lesión ósea de cara al diagnóstico diferencial, las lesiones pueden ser líticas (destructoras de hueso) o blásticas (que producen o inducen la formación de hueso reactivo), el osteosarcoma es un ejemplo de tumor productor de hueso o blástico. Sin embargo, algunos osteosarcomas pueden ser completamente líticos lo que indican la gran superposición en el aspecto de los diferentes tumores. (27)

En relación con las áreas líticas, el patrón de destrucción ósea puede diferir:

- Las lesiones geográficas son bien delimitadas y suelen mostrar un reborde esclerótico bien definido. El tumor no se extiende más allá de este margen reconocible a nivel radiológico, lo que sugiere un crecimiento lento. Esta imagen es típica de los tumores óseos benignos, como los osteoblastomas, los tumores de células gigantes o los fibromas no osificantes. Este patrón también puede observarse en las lesiones malignas de bajo grado, como el condrosarcoma de bajo grado. (27)
- El patrón que se denomina apolillado indica un tumor agresivo con múltiples áreas líticas y frecuente destrucción cortical. El tumor se extiende dentro del hueso más allá de las zonas líticas evidentes a nivel radiológico e indica un crecimiento de velocidad intermedia. (27)
- Un patrón invasivo implica un crecimiento muy rápido e infiltrativo con áreas difusas de destrucción lítica que invaden el hueso, las lesiones permentivas se suelen asociar con interrupción cortical y masa en los tejidos blandos extraóseos y es típico de las lesiones de alto grado. Sin embargo, una infección aguda también puede mostrar este aspecto, igual que algunos tumores benignos como el granuloma eosinofílico. Esta superposición confirma la necesidad de una biopsia diagnóstica exacta. (27)
- Las reacciones periósticas pueden ser de varios tipos, la reacción perióstica en sol naciente, indica una formación de hueso maligno muy proliferativo y caracteriza a los tumores agresivos, como el Sarcoma de Ewing o el osteosarcoma. El triángulo de Codman, es un aumento del periostio normal en el margen de un tumor óseo, con formación de nuevo hueso perióstico reactivo y puede producirse en varios tumores óseos malignos. Una reacción perióstica lamelar o en capa de cebolla, indica un crecimiento tumoral cíclico rápido y suele asociarse con el Sarcoma de Ewing, aunque no es específico a este trastorno. Las reacciones periósticas espiculadas, también se asocian con los tumores agresivos de crecimiento rápido a lo largo de los vasos periósticos en la medida en que el crecimiento del tumor distiende el periostio (*figura 2*). (27)

El estándar de oro para el diagnóstico de una tumoración ósea maligna continúa siendo la imagen radiográfica simple, la cual se puede obtener al menos en dos proyecciones, dependiendo del sitio de la lesión, las radiografías deben ser de buena calidad para que permitan determinar la extensión de la lesión, su localización específica y el tipo de reacción perióstica, habiendo imágenes patognomónicas, por ejemplo: formación de telas de cebolla característica del SE, la

formación de rayos de sol y/o triángulo de Codman en el osteosarcoma y la formación de anillos, característica del condrosarcoma. (17)

## **RESONANCIA MAGNÉTICA, GAMMAGRAFÍA ÓSEA Y TOMOGRAFÍA COMPUTARIZADA.**

La Resonancia Magnética (RM), ha reemplazado la Tomografía Computarizada (TC) en muchos casos, la RM define con precisión los componentes de tejidos blandos y su relación con las restantes estructuras anatómicas, también permite reconocer la zona de tejido reactivo y el edema de la médula o de los tejidos blandos. (27)

En el caso de los tumores óseos muy malignos con destrucción cortical y masa en tejidos blandos, la RM muestra la relación entre tejidos normales, las estructuras neurovasculares y el tejido tumoral, algo que es esencial para poder planificar la biopsia o el tratamiento. También es fácil observar los cambios en la médula que pueden indicar metástasis saltatorias, sin embargo la afección de los tejidos blandos puede sobrestimarse cuando existen hematoma, edema reactivo o inflamación. (27)

El gadolinio ha resultado útil para delimitar aún más las diferencias entre el tejido normal y el tumor, por ejemplo, para diferenciar un encondroma de un condrosarcoma y para delimitar la extensión intra y periarticular, además, los estudios de RM contrastados con gadolinio pueden utilizarse para determinar la respuesta histológica frente a la quimioterapia (QT), comparando imágenes pre y postratamiento, esta información puede ser útil para el oncólogo y cirujano. (27)

La RM es considerada el método de referencia por muchos médicos pero la gammagrafía ósea, sobretodo con tecnecio 99m, es útil para determinar la extensión de la lesión desde su origen en el hueso y también para descartar metástasis saltatorias o metástasis óseas a distancia. (27)

Aunque la gammagrafía no es específica de las neoplasias, estos estudios son muy sensibles y pueden detectar focos de tumor que no se visualiza en la radiografía convencional. (27)

La Tomografía Computarizada (TC), precedió históricamente la RM. Esta es muy útil para detectar la extensión pulmonar de los tumores malignos y su empleo debe ser casi sistemático para la localización y el diagnóstico de las metástasis pulmonares. (12)

También muestra la extensión de los tejidos blandos de la lesión y es fundamental para la estadificación. La TC resulta especialmente útil para determinar cualquier interrupción de la cortical ósea, además valora la matriz y descarta fracturas. Sin embargo, la RM valora mejor la extensión a los planos de tejidos blandos (*figura 3*) o en las proximidades de las estructuras neurovasculares principales. Aunque la TC sigue siendo el método habitual para detectar metástasis ocultas en el tórax, la RM la ha sustituido en gran parte debido a la valoración tridimensional del tumor local. (27)

Sólo algunos siguen utilizando la arteriografía, debido a los avances de la RM. Aporta información precisa sobre las relaciones entre el tumor y los vasos sanguíneos. (12)

## **BIOPSIA.**

Solamente después del estudio anatomopatológico del material obtenido por la biopsia, se puede iniciar el tratamiento. La finalidad de la biopsia es la obtención de tejido suficiente para un diagnóstico preciso, pero teniendo cuidado de no ocasionar mayor morbilidad y principalmente sin perjudicar o dificultar el tratamiento definitivo. (14)

Las biopsias pueden realizarse de diferentes maneras: percutánea o por punción y abierta o incisional. Históricamente la biopsia incisional era considerada como un procedimiento de mayor precisión y confiabilidad. Actualmente la biopsia percutánea viene siendo el procedimiento de elección para las lesiones del esqueleto. (14)

La biopsia es fundamental en cualquier tumor óseo primario, sin embargo la localización exacta de la lesión antes de realizar la biopsia facilita la selección de una muestra adecuada que no se interfiere en la posterior resección del tumor y que reduce al máximo la contaminación compartimental. (27)

Por lo general los sitios de la biopsia deben elegirse de forma que no se afecte durante el procedimiento, ya que su contaminación podría impedir la posterior conservación del miembro. Cualquier incisión realizada en la extremidad debe ser longitudinal, de forma que se puede resear todo el tracto o incisión de la biopsia y al menos un centímetro de piel y tejido subcutáneo a cada lado de la misma al realizar la resección de bloque del tumor en la cirugía definitiva. (27)

La biopsia no debe implicar la disección de ninguna estructura, se debe hacer atravesando el músculo, ya que se cree que este contiene la posible diseminación del tumor al hacer la biopsia y se puede resear con la pieza definitiva. La realización de una biopsia entre los músculos puede producir una importante contaminación. (27)

Si existe un defecto óseo en la cortical, la biopsia debe realizarse a este nivel, en vez de crear otro defecto quirúrgico en el hueso, que podría debilitarlo y exponerlo a posterior fractura patológica. La presencia de una fractura patológica en las extremidades provoca la contaminación de múltiples compartimentos y suele impedir la conservación del miembro. (27)

Hay que mantener una hemostasia meticulosa tras la biopsia para impedir la siembra de los planos tisulares. La colocación de un drenaje dentro o cerca de la incisión para la biopsia, alineado con la misma para poder resecarlo con la pieza definitiva, permite reducir al máximo la aparición de un hematoma. (27)

Otra técnica útil consiste en rellenar el defecto de la biopsia ósea con cemento de polimetilmetacrilato, cemento óseo o gel de trombina, medidas que permiten impedir el sangrado óseo. La zona del tumor elegida para la biopsia es fundamental: (27)

- La biopsia del tumor debe realizarse atravesando el compartimento en el que se ha originado para impedir la contaminación de otras estructuras.
- La periferia de la lesión en la que se puede valorar las superficies de contacto entre el tumor y los tejidos normales, permite una valoración óptima ya que los osteosarcomas y otros sarcomas óseos suelen mostrar menor diferenciación en la periferia, mientras que las zonas centrales están mejor diferenciadas o corresponden a necrosis.
- Este abordaje puede ser útil para diferenciar la miositis osificante del osteosarcoma ya que ambas lesiones se parecen a nivel radiológico. En la miositis, la lesión suele ser más diferenciada y madura en la periferia y celular y proliferativa en el centro.

### ***Diagnóstico de la extensión de la enfermedad.***

En el momento del diagnóstico, el 10-20% de los pacientes con osteosarcoma y el 20% de los pacientes con SE tienen enfermedad diseminada. El estudio de la extensión de la enfermedad comienza con la historia clínica. La existencia de

síntomas generales (fiebre, cansancio, adelgazamiento) es infrecuente con enfermedades localizadas. (26)

Las técnicas radiológicas son esenciales para conocer la extensión local o a distancia de la enfermedad y, por lo tanto, para diseñar el mejor tratamiento posible. La RM es la prueba más eficiente para valorar la afectación local del hueso, compartimentos musculares, vasos sanguíneos y nervios. (Figura 4) Debe hacerse de toda la longitud del hueso, dado que en ocasiones aparecen nidos tumorales próximos, pero independientes del tumor principal. (26)

La gammagrafía ósea es una técnica muy sensible para conocer la afectación de otras partes del esqueleto, especialmente en el SE. No obstante puede dar resultados “falsos positivos”, es decir, captaciones en huesos que no se deben a enfermedad tumoral, sino a traumatismos previos. (26)

Dada la afinidad de estos sarcomas por los pulmones, es imprescindible realizar un estudio de los mismos para descartar metástasis, dado que el tratamiento es diferente en el caso de haberlas. La prueba de elección para estudiar la presencia de afectación pulmonar es la TC. (26)

En el caso del SE, el estudio de extensión se completa con la realización de una biopsia de médula ósea, dado que es un tejido por el que tiene predilección a la hora de diseminarse. La RM o la gammagrafía ósea no son lo suficientemente sensibles para evaluar la afectación de la médula ósea. (26)

### ***Clasificación.***

En la actualidad utilizamos la clasificación revisada de los centros de colaboración de la OMS para la clasificación histológica de los tumores óseos, encabezados por el grupo de trabajo del profesor Fritz Schajowicz: (14)

- **Tumores formadores de hueso:** Osteosarcoma.
- **Tumores formadores de cartílago:** Condrosarcoma, Condrosarcoma indiferenciado, Corosarcoma yuxtacortical, Condrosarcoma mesenquimal, Condrosarcoma de células claras, Condriblastoma maligno.
- **Tumores medulares de células redondas:** Sarcoma de Ewing óseo, Tumor neuroectodérmico óseo, Linfoma óseo maligno, Mieloma.
- **Tumores vasculares:** Angiosarcoma, Hemangiopericitoma maligno.

- **Otros tumores tejido conectivo:** Fibrosarcoma, Histiocitoma fibroso maligno, Liposarcoma, Mesenquimoma maligno, Leiomiosarcoma, Sarcoma indiferenciado.
- **Otros tumores:** Cordoma, Adamantinoma.

### ***Estadificación.***

Para un perfecto entendimiento y tratamiento de la patología oncológica ortopédica es necesario realizar una estadificación lo más completa posible. La finalidad de un sistema de estadificación es clasificar los tumores con riesgos progresivos de recidiva local y/o metástasis a distancia; relacionar estos estadios con las indicaciones para un tratamiento quirúrgico, quimioterápico y radioterápico y proporcionar un método de comparación y evaluación entre los diversos tipos de tratamiento, quirúrgicos o no quirúrgicos. (14)

El más utilizado es el sistema de estadificación de Enneking, (*figura 10*) ésta se estableció en 1980 y agrupa a los tumores según el grado histológico, localización intra o extra compartimental y la presencia de metástasis. (25).

Debemos recalcar que esta estadificación se aplica solamente para lesiones que tengan su histogénesis en tejido conectivo y no para lesiones primarias de células redondas tales como leucemias, linfomas, mielomas o metástasis. (14)

La estadificación propuesta por Enneking es, hoy en día, mundialmente adoptada. (*Cuadro 2*) Esta considera las características clínica, radiográficas, anatomopatológicas, anatómicas y topográficas en relación a las estructuras vecinas, además de la presencia o no de metástasis o ganglios regionales. (14)

El grado quirúrgico (G) de la estadificación representa el grado histológico de la lesión y otros datos clínicos utilizados para la determinación quirúrgica. Estudia y analiza detalladamente:

1. El curso clínico de la lesión.
2. Las características radiográficas de la lesión.
3. El grado de malignidad histológica de la lesión.

La graduación está dividida en:

G-0 Benigno

G-1 Maligno de Bajo Grado

G-2 Maligno de Alto Grado.

El grado histológico (G) de un tumor es una medida de su agresividad o de su tendencia a metastatizar. La asignación del grado está basada siempre en los hallazgos histológicos. Las lesiones de bajo grado (G1) son bien diferenciadas, presentan pocas imágenes mitóticas, escasas células atípicas o no las presentan. La necrosis es mínima o nula, y no existe invasión vascular. Producen una cantidad mediana de matriz madura. En términos generales son pequeñas las posibilidades de recidiva local o metástasis y las lesiones de baja gradación pueden tratarse adecuadamente con medidas quirúrgicas relativamente conservadoras. (28)

Las lesiones de grado alto (G2), presentan poca diferenciación, abundantes células con atípica, mitosis frecuente, necrosis extensa, incremento de la vascularización, pequeñas cantidades de matriz inmadura y es típicos de estos tumores el comportamiento agresivo. (28)

Si sólo se emplean criterios histológicos el patólogo puede tener dificultad en determinar el grado del tumor; además, el número de grados necesarios es controvertido. Enneking definió sólo 2 grados basado en criterios clínicos, radiológicos e histológicos, mientras la mayoría de los restantes sistemas de gradación incluyen cuatro grados basados solamente en criterios histológicos. (28)

Aunque pueden existir desacuerdos en el número de grados y en la forma de asignarlos, está claro que el grado es un factor determinante en cualquier sistema de gradación y de que ayuda a predecir el riesgo de desarrollar metástasis a distancia. A continuación, se deben evaluar las características de localización quirúrgica y extensión local (T) de la lesión, estudiándose la relación topográfica del tumor con las estructuras vecinas y así establecer si la lesión es (28):

1. Intracapsular
2. Extracapsular más intracompartimental.
3. Extracapsular más extracompartimental.

Un compartimento es una estructura anatómica o espacio rodeado por barreras naturales a la extensión del tumor (29), entre las cuales tenemos: el hueso cortical, el cartílago articular, los septa musculares principales, la cápsula articular, los ligamentos y los tendones. (14)

El significado de las lesiones T1 es más fácil de definir clínica, quirúrgica y radiográficamente que las lesiones T2 y hay una mayor probabilidad de extirpación adecuada de tumores T1 sin amputación. En general, los sarcomas óseos de bajo grado son intracompartimentales (T1) y los sarcomas de alto grado son extracompartimentales (T2). (29)



Por último se debe estudiar la presencia o no de afectación linfática y metástasis en ganglios regionales y/o a distancia (M). La extensión linfática es un signo de diseminación amplia. La afectación linfática regional se equipara con las metástasis a distancia. (29) Estas se clasifican en:

- 1) sin metástasis
- 2) con metástasis

## **Cuadro No. 2. ESTADIAJE QUIRÚRGICO DE LOS SARCOMAS ÓSEOS.**

### **De Enneking**

ESTADIO	GRADO	LOCALIZACIÓN
IA	Bajo (G1)	Intracompartimental (T1)
IB	Bajo (G1)	Extracompartimental (T2)
IIA	Alto (G2)	Intracompartimental (T1)
IIB	Alto (G2)	Extracompartimental (T2)
III	Cualquier G, metástasis regionales o a distancia (M1)	Cualquier T

El AJCC (American Joint Comité on Cancer), ha elaborado un sistema de estadificación anatómico para una mejor racionalización de los esquemas terapéuticos. (Cuadro 3) Se basó en la revisión de más de 1,200 sarcomas y emplea el sistema TNM (25). Este sistema se clasifica de la siguiente manera: (30)

Tx: Tumor primario que no puede valorarse.

T0: No evidencia de tumor primario.

T1: Tumor confinado por el periostio.

T2: Tumor no confinado por el periostio.

Nx: Ganglios regionales no valorables.

N0: No metástasis a ganglios regionales.

N1: Metástasis a ganglios regionales.

Mx: Metástasis a distancia no valorable.

M0: No metástasis a distancia.

M1: Metástasis a distancia.

Gx: Grado de diferenciación no puede valorarse.

G1: Bien diferenciado.

G2: Moderadamente diferenciado.

G3: Pobremente diferenciado.

G4: Indiferenciado.

De acuerdo a estas características los niveles de estadificación quedan de la siguiente manera:

**Cuadro No. 3. ESTADIFICACIÓN DEL CÁNCER. Según AJCC**

ESTADIO	G	T	N	M
Estadio Ia	1 – 2	1	0	0
Estadio Ib	1 – 2	2	0	0
Estadio IIa	3 – 4	1	0	0
Estadio IIb	3 – 4	2	0	0
Estadio III	X	X	X	X
Estadio IVa	Cualquiera	Cualquiera	1	0
Estadio IV b	Cualquiera	Cualquiera	Cualquiera	1

Por otro lado, la MSTS (Musculoskeletal Tumor Society) ha desarrollado un sistema de estadificación quirúrgica para los tumores óseos malignos que utiliza las mismas variables que el AJCC, pero dándoles un valor distinto. (Cuadro 4) Este sistema se correlaciona bien con el pronóstico y lo utilizan mucho los oncólogos ortopedistas, el sistema también permite estadificar los tumores óseos benignos. (27)

El sistema de estadificación de MSTS se basa en el concepto de localización compartimental del tumor. Las vainas neurovasculares aunque técnicamente no forman parte de un compartimento, separadas son como límites faciales que oponen una barrera relativa frente a la penetración tumoral, concepto que puede influir en las decisiones quirúrgicas en relación con la cirugía conservadora del miembro. (27)

La afectación más de un compartimento hace que el tumor sea de un grado quirúrgico más alto y tenga un pronóstico peor, por tanto el parámetro anatómico T es parecido en ambos sistemas de estadificación (27):

T1 indica intracompartimental

T2 extensión más allá de la cortical ósea (extracompartimental).

La diseminación de los tumores óseos a los ganglios linfáticos es poco habitual ya que el patrón de diseminación suele ser hematógeno al pulmón y a otras zonas, además, las metástasis a distancia se asocian con un mal pronóstico parecido, ya

sean al ganglio regional o al pulmón, por tanto el sistema MSTS no diferencia N1 o M1 ya que la presencia de metástasis ganglionar o de otro tipo colocan al paciente en estadio III, quedando:

M0 para metástasis a distancia

M1 para metástasis regionales o a distancia.

Este aspecto distingue a ambos sistemas de estadificación. Por último, el grado histológico se limita a G1 y G2 (bajo o alto grado) en el sistema MSTS, mientras en el AJCC se recogen de G1 a G4 dada la frecuente falta de acuerdo entre patólogos a la hora de estratificar los tumores, sobre todo en las lesiones de grado intermedio. (27).

**Cuadro No. 4. ESTADIFICACIÓN SEGÚN LA CLASIFICACIÓN MSTS PARA LOS SARCOMAS ÓSEOS**

ESTADIO	GRUPO	GRADO
IA	T1, M0	G1
IB	T2, M0	G1
IIA	T1, M0	G2
IIB	T2, M0	G2
III	T1 – 2, M1	G1 – 2

***Tumores óseos más frecuentes.***

➤ Osteosarcoma:

El osteosarcoma es una neoplasia maligna primaria del hueso, caracterizada por la producción de matriz osteoide, por las células tumorales. (15) Está constituido por células fusiformes malignas y osteoblastos con capacidad para producir osteoide o hueso inmaduro. (30) Según la OMS, el osteosarcoma es un tumor maligno caracterizado por la síntesis de hueso o de sustancia osteoide por las células tumorales. (12) El osteosarcoma clásico se supone en un 75 – 80% del total de osteosarcomas. (30)

Alrededor del 60% afectan a niños y adolescentes en el segundo decenio de la vida, y un 10% aproximadamente en el tercer decenio. Los que surgen en los decenios quinto y sexto de la vida suelen ser secundarios a radioterapia o a la transformación de un proceso benigno preexistente, como la enfermedad de Paget. Los varones enferman 1.5 a 2 veces más frecuentemente que las mujeres. (31)

Se presenta en pacientes jóvenes con predilección por el sexo masculino, en el fémur y el húmero con mayor frecuencia que en otras localizaciones. (Cuadro 5) Las

metástasis son principalmente a los pulmones y otros huesos; aunque se han reportado en huesos planos y cortos con menor frecuencia. (15)

**Cuadro No. 5. RASGOS DEMOGRÁFICOS EN EL OSTEOSARCOMA**

VARIABLES	RASGOS
Edad	60% aparecen en la 2da y 3era décadas.
Sexo	60% varones, 40% mujeres.
Localización	50% por encima de la rodilla (fémur distal) 42% fémur 18% Tibia 10% Húmero 8% Pelvis
Factores de predisposición	✓ Irradiación ósea ✓ Enfermedad de Paget ✓ Retinoblastoma ✓ Enfermedad de Ollier

El osteosarcoma puede afectar cualquier hueso pero se localiza preferentemente en la metáfisis de los huesos largos. Menos del 10% se desarrollan en la diáfisis y las localizaciones epifisarias son todavía más raras. (12)

Asienta principalmente en la rodilla (extremo distal del fémur con un 40% y extremo proximal de la tibia con un 15%) o extremo superior del fémur y del húmero (14%), áreas que corresponden a los segmentos óseos de máximo crecimiento de todo el esqueleto. (Cuadro 5) Los huesos planos y los cortos son localizaciones menos frecuentes. El cráneo y la cara se encuentran afectados en menos del 10% de los pacientes y la columna vertebral representa del 1 al 3% del total de las localizaciones. (12)

Dependiendo del grado de calcificación del osteoide neoformado, el radiólogo describe formas líticas y escleróticas. (Figura 5) El patólogo observa habitualmente compromiso de toda la metáfisis, extensión hacia la diáfisis por el canal medular, permeación del tejido óseo, del periostio e invasión de partes blandas, generalmente dando lugar a una gran masa tumoral que puede comprometer hasta la piel. (15)

La mayoría son tumores de alto grado de malignidad. La clasificación histológica de tumores óseos de la OMS separa los osteosarcomas en: (30)

*Tumores centrales (medulares):*

- ✓ Osteosarcoma convencional central.
- ✓ Osteosarcoma condroblástico.
- ✓ Osteosarcoma fibroblástico.
- ✓ Osteosarcoma telangiectásico.
- ✓ Osteosarcoma de células pequeñas.
- ✓ Osteosarcoma intraóseo bien diferenciado.

*Y en superficiales (periféricos):*

- ✓ Osteosarcoma paraóstico o yuxtacortical.
- ✓ Osteosarcoma perióstico.
- ✓ Osteosarcoma superficial de alto grado.

Los pacientes afectos pueden presentar dolor, limitación funcional, incremento de volumen de la extremidad, fracturas patológicas y elevación de la fosfatasa alcalina en suero particularmente en tumores osteoblásticos. (15) La principal manifestación clínica es el dolor en la zona tumoral, que irradia hacia las articulaciones próximas. Comienza insidiosamente, pero luego aumenta, haciéndose intermitente y más tarde continuo, no cede con el reposo ni con analgésicos comunes. (12)

Luego aparece un bulto palpable, sensible, que puede entorpecer la movilidad de la articulación, dependiendo de su tamaño. En un estadio más tardío, se observan signos inflamatorios cutáneos y estasis venosa. Las fracturas patológicas son inusuales y se producen en las lesiones más voluminosas. El lapso que transcurre entre la aparición de los primeros síntomas y la consulta médica es más breve que en el SE, de 6 semanas promedio, pero el diagnóstico sólo se establece de entrada en un tercio de los casos. (12)

El incremento de la concentración sérica de fosfatasa alcalina es frecuente y se debe a la actividad osteoblástica de la neoplasia. No siempre se correlaciona con la concentración determinada en el tumor. En general, los valores se normalizarían después de la exéresis. La persistencia de altas concentraciones traduciría la presencia de metástasis o una escisión incompleta. (12)

El estudio imagenológico por excelencia es la radiografía simple en la cual se evidencia una lesión tumoral la mayor parte de los casos osteoblástica u osteolítica, a veces mixta con reacción periosteal variable. (Figura 5) En el peor de los casos la lesión puede extenderse a los tejidos blandos. (15)

Desde el punto de vista radiológico, el tumor ocupa la cavidad medular, erosiona y destruye la cortical e invade los tejidos blandos, por lo que su extensión se determina con más exactitud en las imágenes de resonancia magnética. En las radiografías simples, se asocian generalmente áreas líticas y radiodensas, lo que refleja su polimorfismo. Es muy poco frecuente la invasión del cartílago metafisiario. (12)

Se han descrito variedades de osteosarcomas, los más comunes son:

*Telangectásico*: Con vasos y espacios sanguíneos muy prominentes, es poco calcificado y de conducta muy agresiva. (Figura 6).

*De células pequeñas*: Muy agresivo, apenas forma osteoide; puede confundirse con un cuadro inflamatorio.

Y entre los menos comunes están el bien diferenciado; condroblástico; fibroblástico, periostal, etc. (16)

La evolución espontánea tiene lugar primero localmente, el tumor aumenta de volumen e invade los tejidos blandos y la articulación, comprimiendo los ejes vasculonerviosos y complicándose con fracturas patológicas, lo que conlleva la pérdida progresiva de la capacidad funcional del miembro. (12)

La diseminación metastásica también ocurre con rapidez. Cuando la amputación era el único tratamiento del osteosarcoma, aproximadamente el 80% de los pacientes desarrollaban metástasis viscerales durante el año siguiente al acto quirúrgico. La vía hematógena constituye el principal modo de propagación y se realiza sobre todo hacia los pulmones y, en ocasiones, hacia otros segmentos óseos o la pleura. Las metástasis ganglionares son infrecuentes, solo se observan en el 1 al 10% de los pacientes, según las series. (12)

Diversos factores pronósticos han sido implicados en cuanto a supervivencia en estadio, localización y tipo de osteosarcoma, el osteosarcoma central de bajo grado y el paraostal, seguido por el periostal y el de localización en mandíbula tienen mejor pronóstico que el clásico (31)

Los de peor pronóstico para las formas telangiectásica y multicéntrica. En cuanto a la localización del tumor primario, la de los huesos largos tienen mejor pronóstico que las centrales, los niveles séricos de lactato deshidrogenasa (LDH) o de fosfatasa alcalina (FA) en algunas series, el tamaño tumoral (volumen >150 cm<sup>3</sup>) y la presencia de metástasis (nódulos tumorales distantes del tumor primario,

localización en el mismo o en el hueso adyacente), pero el más importante es el grado de necrosis tumoral en respuesta a la quimioterapia neoadyuvante. (31)

Se considera que un 20% de los pacientes tendrán metástasis perceptibles en el momento del diagnóstico, principalmente en el pulmón. El pronóstico para los pacientes con enfermedad metastásica parece estar determinado por el sitio o sitios y el número de metástasis, y por la resecabilidad quirúrgica de estas. Los pacientes que tienen una resección completa del tumor primario y de las metástasis (cuando son pulmonares), si son seguidos con quimioterapia pueden lograr supervivencias a largo plazo, aunque en conjunto el índice de supervivencia libre de enfermedad es del 20% en los pacientes con enfermedad metastásica en el momento del diagnóstico. El pronóstico para la supervivencia es mejor en las metástasis unilaterales que en las bilaterales y en los pacientes con menos nódulos comparados con los que tienen muchos nódulos. (36)

➤ Sarcoma de Ewing:

El Sarcoma de Ewing (SE) fue reportado por primera vez en el año 1921 por James Ewing, comprende el 6% de todos los tumores óseos malignos según las estadísticas. El sarcoma de Ewing es un tumor óseo primitivo y maligno, caracterizado por masas densas de pequeñas células redondas y uniformes dispuestas en capas, sin una estructura hística definida. (12)

Bajo el término de sarcoma de Ewing incluimos a un grupo heterogéneo de neoplasias formadas por células redondas de pequeño tamaño, que ofrecen localizaciones anatómicas muy diversas, afectando preferentemente al hueso. (32)

Significa uno de los tipos histológicos más indiferenciados de tumor maligno, habiéndose propuesto numerosas hipótesis histogénicas. Esta se va a manifestar por una complicada diversidad histológica y también con una expresión genética compleja, que causa en última instancia una clínica variada, aunque siempre muy maligna. (32)

Es un tumor maligno muy agresivo que afecta principalmente a menores de 20 años, sobre todo a niños. Tiene preferencia por la pelvis y diáfisis de los huesos de las extremidades inferiores; puede ser multifocal. Dolor y fiebre son síntomas frecuentes y, entonces, puede confundirse con una osteomielitis. (16)

Este sarcoma afecta sobre todo a los niños y a los adolescentes, siendo infrecuente a partir de los 30 años. La incidencia máxima se sitúa entre los 5 y 9 años para las niñas y entre los 10 y 14 años para los niños. Aproximadamente, 80% de estos

tumores aparecen en la segunda década de la vida. Los niños enferman más que las niñas y la razón entre los sexos es a grandes rasgos de 6:4. (12)

Se conoce muy poco acerca de los factores etiológicos relacionados con estos tumores. Hay diversidad clara cuando se comparan con los osteosarcomas, que también aparecen en edades juveniles. No parece tener relación con este tipo de sarcoma. Hay tendencia a producirse en gente joven durante la fase de mayor crecimiento y en los huesos largos (correspondiendo con el periodo de mayor crecimiento esquelético). No existe agregación familiar aunque ha sido descrito en algunos gemelos. Tampoco se han podido relacionar con irradiación médica y ambiental o con factores relacionados con el trabajo paterno o materno. Ninguna de las enfermedades genéticas conocidas como pre disponentes al cáncer en la infancia, aparecen relacionadas con el SE. (32)

La única diferencia sensible tiene carácter racial por cuanto la raza negra presenta una sensible disminución de estos sarcomas comparando poblaciones equiparables en Estados Unidos. No es conocido el factor genético que puede influenciar esta diferencia. Otras razas como la china, japonesa o hindú, sufren análogo índice de tumores que la raza blanca (caucasiana). (32)

Es fuertemente lítico, invasor, frecuentemente forma una gran masa tumoral extraósea. (Figura 7) Da sus metástasis en pulmón, ganglios linfáticos y otros huesos. Macroscópicamente es un tumor blanco, blando, brillante, algo friable, con frecuentes hemorragias y focos necróticos. (16)

Se distinguen varias formas de presentación, la más frecuente es en hueso. En lo concerniente a las localizaciones anatómicas esqueléticas, debemos distinguir dos grandes grupos que tienen significado pronóstico, aquellos que se localizan en las extremidades (fémur, tibia, peroné, huesos del pie o de la mano) y los presentes en el tronco y cabeza/cuello (pelvis, costillas, región torácica, vértebras, etc). Los primeros tienen, en líneas generales, mejor pronóstico que los últimos. (32)

El síntoma que acompaña frecuentemente este sarcoma es el dolor, casi siempre presente. Al principio el dolor es intermitente, pero luego se vuelve persistente en reposo y su intensidad puede aumentar durante algunas semanas. Es frecuente encontrar a pacientes con un tumor de varios meses de evolución. El segundo síntoma que motiva la consulta es una tumefacción rápidamente progresiva. (12)

La localización pélvica puede pasar desapercibida durante mucho tiempo, y el diagnóstico se establece de manera tardía cuando la lesión es muy voluminosa. Si



el tumor está localizado en la profundidad de la pelvis, puede ocasionar síntomas urológicos por compresión de la vejiga, o incluso por lesión de las vías superiores. Las alteraciones del esfínter vesical obedecen, en ocasiones, a una invasión del plexo sacro. Las fracturas patológicas no suelen constituir un síntoma del SE, si bien no deben descartarse por completo. El carácter inflamatorio del tumor, los dolores y la existencia de fiebre pueden indicar la existencia de osteomielitis o una osteoartritis, dada la presencia de un síndrome inflamatorio biológico. (12)

En cuanto al diagnóstico diferencial incluye un número relativamente extenso de sarcomas de hueso y partes blandas compuestos por células redondas pequeñas que semejan el SE o algunas de sus variantes. Su diagnóstico diferencial es importante por cuanto el pronóstico y tratamiento varía radicalmente. Los siguientes tipos tumorales merecen especial atención: (32)

1. Osteosarcoma anaplásico microcelular
2. Condrosarcoma mesenquimal
3. Condrosarcoma mixoide
4. Sarcoma primitivo de hueso y partes blandas
5. Linfoma no Hodgkin
6. Neuroblastoma

El aspecto radiológico del sarcoma de Ewing varía, si bien suele responder a las características de un tumor maligno agresivo. La forma típica, que afecta a los huesos largos, se caracteriza por una lesión lítica rodeada de una reacción perióstica fusiforme en láminas finas, paralelas al eje longitudinal del hueso, con la conocida imagen “en bulbo de cebolla”. La zona osteolítica está mal delimitada, es irregular, tiene un aspecto apolillado y la cortical aparece moteada. El espolón de Codman es inconstante. (12)

Algunas lesiones sobre todo las metafisiarias, muestran un aspecto más condensado, poco homogéneo, con una reacción perióstica irregular, a menudo plurilaminar y espigada, acompañada de una masa en los tejidos blandos. Aunque se pueden observar todos estos signos, uno de los más característicos es el volumen de los tejidos blando tumorales, casi siempre radiotransparentes, que contrasta con la lesión ósea, más discreta. Este aspecto se observa con frecuencia en las lesiones de los huesos planos. (12)

Cuando el tumor se localiza en las costillas, la radiografía de la parrilla costal puede resultar difícil de interpretar, al no poder observarse adecuadamente la lisis

ósea; en la radiografía posteroanterior de tórax se aprecia una masa intratorácica redondeada u ovalada, asociada en ocasiones a un derrame pleural. (12)

La TC no es la técnica más idónea para el estudio de los huesos largos periféricos. No detecta bien la invasión intramedular ni tampoco la lesión de los tejidos blandos, que no suele contener calcificaciones. Es preferible la RM, aunque las imágenes de la lesión cortical resulten menos nítidas. (12)

El tratamiento del Sarcoma de Ewing incluye: (37)

- Abordaje local con cirugía y/o con radioterapia.
- Quimioterapia, ya que estos tumores presentan en el momento del diagnóstico metástasis manifiestas u ocultas.
- La quimioterapia se administrará durante un periodo de tiempo prolongado.
- Terapia de apoyo de la mielotoxicidad

No hay criterios pronósticos aceptados con un carácter definitivo para este grupo de sarcomas. Son criterios fundamentales: la localización del tumor primario y la presencia o ausencia de metástasis en el momento del diagnóstico. La edad también parece tener una débil relación pronóstica, mientras que no existen diferencias pronósticas relacionadas con el sexo. (32)

Una evolución clínica más agresiva presentan los SE de localización toracopulmonar y en pelvis, quizás por lo tardío del diagnóstico y la afectación visceral. En general, los tumores localizados en el tronco tienen un pronóstico evolutivo peor que los localizados en las extremidades y particularmente los tumores de localización en extremidades distales ofrecen mayores supervivencias, en general a pesar de los logros obtenidos en el tratamiento de estos tumores, su pronóstico continúa siendo infausto en un buen número de casos. (32)

El pronóstico de estos tumores ha mejorado en gran medida desde el uso de la quimioterapia. Si el tumor está localizado en un área, es menor de 8 cm., y puede ser resecado completamente con la cirugía, el índice de supervivencia a los 5 años es superior al 80%, si se asocia quimioterapia y radioterapia después de la cirugía.

Si el tumor no puede ser resecado pero es pequeño, la tasa de supervivencia es superior al 70%. Sin embargo, si el tumor es grande y no se puede resear completamente, la tasa de supervivencia a los 5 años es menor del 60%, incluso con una buena respuesta a la quimioterapia y radioterapia. En el caso de que haya metástasis en el diagnóstico, la tasa de supervivencia a los 5 años es menor del



30%. Se ha visto que los niños menores de 10 años tienen un mejor pronóstico que los mayores y adolescentes. (37)

➤ Histiocitoma Fibroso Maligno Óseo:

Es un tumor constituido por histiocitos y fibroblastos y ocasionalmente por histiocitos únicamente. Se caracteriza por una proliferación de células fusiformes y células gigantes multinucleadas con un patrón de crecimiento en esterilla. No produce material osteoide ni condroide. La mayoría se presenta con un grado 3-4 de diferenciación. (33)

Es un tumor poco frecuente. Supone el 1,6% de todos los tumores malignos primarios del hueso. Existe un ligero predominio en los hombres, y puede aparecer a cualquier edad, si bien en los niños es extremadamente raro. (33) Se observan principalmente entre los 30 y 60 años de edad. Los tumores detectados en pacientes más jóvenes tienen un mejor pronóstico. (12)

Tiende a localizarse en huesos largos en las proximidades de la articulación de la rodilla, y en menor frecuencia el húmero. (33) Todos los huesos pueden ser afectados, pero los grandes huesos largos de los miembros fémur (44%), tibia (21%), húmero (8%) y hueso ilíaco (6%) constituyen más del 80% de los casos. (12) Con respecto a su situación en el hueso, lo más habitual es su situación en un extremo de la diáfisis o en la metáfisis e implica frecuentemente la epífisis. (33)

Los primeros síntomas no tienen nada en especial que los diferencie del resto de los tumores óseos malignos. El dolor, signo revelador habitual presente en el 80% de los casos, se asocia con una tumefacción palpable en poco más del 50% de las observaciones. El intervalo pre diagnóstico medio es de 2 meses, aunque en algunos casos puede evolucionar de 1 a 2 años. (12)

Una fractura espontánea revela la enfermedad en el 10% de los casos aproximadamente. Una radiografía fortuita puede, excepcionalmente, poner de manifiesto una enfermedad asintomática. En la mayoría de los casos, la evolución es rápida y el agravamiento de los síntomas obliga a realizar exámenes radiológicos con rapidez. (12)

En el 22% de los casos aparece en lesiones óseas preexistentes que han sido tratadas con radioterapia y tras una mediana de tiempo de latencia de 13 años. En otras ocasiones aparece en huesos afectados de la enfermedad de Paget y displasia fibrosa. Ocasionalmente pueden ser multicéntricos. (33)

Radiográficamente se caracteriza por una lesión radiolúcida, con bordes mal definidos y localización habitualmente metafisaria. Se trata de una lesión lítica con destrucción cortical y afectación frecuente de partes blandas. (*Figura 8*) La reacción perióstica suele estar ausente o es poco significativa. No es raro observar una fractura patológica. Al igual que el fibrosarcoma no hay ningún aspecto radiológico característico, aunque revela su aspecto de malignidad. La gammagrafía, la TC y la RM son útiles para determinar la extensión intramedular y/o extraósea del tumor. (33)

El aspecto macroscópico es similar al del fibrosarcoma, si exceptuamos la presencia de unas zonas amarillentas debidas a acúmulos lipóideos y otras amarillo-parduscas debidas al contenido en hemosiderina. La destrucción cortical e invasión a los tejidos blandos es un hallazgo frecuente. Entran a formar parte del diagnóstico diferencial las lesiones osteolíticas malignas del adulto tales como el fibrosarcoma, linfoma y el osteosarcoma osteolítico. (33)

Es un tumor rápidamente progresivo que en el 50% de los pacientes presenta metástasis, sobre todo en pulmón y también en ganglios y hueso, el pronóstico es peor que el del osteosarcoma debido a la menor sensibilidad a la quimioterapia y a la edad más avanzada de los pacientes. No obstante el pronóstico es mejor si se asocian cirugía y quimioterapia. (33)

El tratamiento es similar al del osteosarcoma: cirugía radical con márgenes amplios precedida o seguida de quimioterapia adyuvante (Ifofosfamida, Metotrexate, Adriamicina). Además, la radioterapia tiene eficacia en aquellos casos irresecables o no radicalmente resecados. (33)

El 90% de los HFM son tumores de alto grado de malignidad. Se propagan progresivamente de forma más rápida que los tumores de bajo grado de malignidad. Pero, sobre todo, envían precozmente nódulos de permeación al hueso y a las células musculares afectadas y metástasis. En el primer examen, el tumor es, casi siempre, extracompartimental con una notable invasión de las partes blandas. Tras un tratamiento quirúrgico puro, las metástasis, principalmente pulmonares, óseas y, a veces, ganglionares amenazan la evolución del tumor. Esta difusión por vía linfática es bastante característica de los HFM. (12)

Ni el sexo del paciente, ni el predominio histológico de los contingentes fibrolásticos o histiocíticos del tumor ejercen una influencia notable sobre el pronóstico. La existencia de metástasis, el grado de malignidad, el carácter

primario o secundario del tumor y la edad del paciente influyen significativamente en la supervivencia. (12)

➤ **Fibrosarcoma.**

Se caracteriza por una proliferación de células fibrolásticas que no elaboran tejido tejido, ni osteoide, ni condroide, pero si una cantidad más o menos abundante de colágeno. El fibrosarcoma puede ser primario o secundario y nacer en la superficie del hueso o en su médula. (12)

El fibrosarcoma es definido por la Organización Mundial de la Salud (OMS) como un tumor maligno, caracterizado por la presencia de haces entrelazados de fibras colágenas, y por la ausencia de otro tipo de estructuras histológicas, tales como el cartílago. De todos los tumores, sólo el 1% corresponde a sarcomas primarios y, de éstos, el 36% son fibrosarcomas. (34)

Se trata de un tumor raro, aproximadamente diez veces menos frecuente que el osteosarcoma. Representa del 2 al 3% de los tumores óseos malignos primarios. Este tumor puede presentarse dentro de una franja de edad muy amplia, puesto que se dan casos en pacientes entre 50 años y más de 80. Su frecuencia máxima se sitúa alrededor de los cuarenta años en los casos de los fibrosarcomas primarios y 10 años más tarde en los fibrosarcomas secundarios. (12)

Afecta sobre todo a los huesos grandes de los miembros (fémur 36%, tibia 14% y húmero 9%) y al hueso ilíaco 12%, la cara 4% y la mandíbula 5% no son localizaciones excepcionales. En los huesos largos, el tumor se localiza preferentemente alrededor de las metáfisis fértiles y puede propagarse secundariamente a la epífisis y diáfisis. (12)

En la mayoría de los casos no se logra encontrar la etiología; sin embargo, se ha observado asociación con algunos síndromes genéticos y con la exposición a radiaciones. La clasificación histopatológica es fundamental, tanto para decidir el manejo médico como para establecer el pronóstico. (34)

Los síntomas predominantes son tumefacción y dolor de pocas semanas a meses de evolución. Debido al carácter destructivo del fibrosarcoma, en el 23% de las ocasiones se presentan con una fractura patológica. (35) Los signos reveladores no son específicos y dependen, en parte, de la agresividad tumoral. Los fibrosarcomas bien diferenciados suelen evolucionar de forma lenta, son poco dolorosos y muy raramente se acompañan de tumefacciones palpables. Los dolores, inicialmente mecánicos, pueden sugerir una patología reumática o una gonartrosis. En estas

lesiones de evolución lenta, una fractura espontánea a veces revela una osteólisis desarrollada en 1 o 2 años. (12)

Los fibrosarcomas de alto grado de malignidad suelen tener una gran expresión sintomatológica. La mayoría de las veces se ponen de manifiesto a causa de un dolor, que aumenta con rapidez y frecuentemente, se acompañan de una tumefacción profunda. (Figura 9) Los signos clínicos de los fibrosarcomas secundarios, a veces, se imbrican con los de la enfermedad causal (enfermedad de paget, displasia fibrosa) o de una radioterapia previa y pueden ser engañosos. (12)

En cuanto a estudios de imagen se observa una imagen osteolítica a menudo permeativa o moteada, con bordes mal delimitados y amplios con escasa o nula esclerosis reactiva y generalmente sin reacción perióstica. Generalmente es de localización excéntrica en la metáfisis y que se extiende a epífisis o diáfisis. Habitualmente hay una masa de tejidos blandos. Hay un hallazgo, para algunos autores, patognomónico de fibrosarcoma, que consiste en la tendencia de conservar un pequeño secuestro óseo de cortical y esponjoso que se puede ver en la radiografía convencional o TC. (35)

Las lesiones bien diferenciadas, de crecimiento lento tienen los bordes bien definidos y en ocasiones adelgazamiento de la cortical, recordando al tumor de células gigantes, o al fibroma condromixoide o desmoplástico. Las lesiones pobremente diferenciadas, más agresivas, presentan unos bordes más irregulares y una mayor destrucción de la cortical, confundándose con un osteosarcoma si el paciente es joven o un reticulosarcoma, mieloma, tumor metastásico o un tumor vascular maligno si el paciente es de más edad. (35)

El aspecto macroscópico es variable, dependiendo de la diferenciación tumoral. Se trata de un tumor gris, blanquecino, y cuya consistencia varía de firme y elástica a blanda y friable, dependiendo de la cantidad de colágeno del estroma tumoral. (Figura 10) La forma suele ser ovoide y su eje mayor paralelo al hueso huésped. Los bordes son irregulares y hay infiltración de la esponjosa y cortical. (35)

Microscópicamente hay proliferación de células fusiformes dispuestas en fascículos que forman un patrón de espiga de trigo. Estas células producen una matriz colágena, que en ocasiones presenta cambios mixoides. No hay evidencia de producción de osteoide ni calcificación. (35)

El grado de malignidad I se define por la abundancia de colágeno y por la escasez de células y mitosis. El grado II de malignidad es menos rico en colágeno y

presenta células y mitosis más abundantes. La desaparición casi completa del colágeno marca el grado III. Unas simples fibras de reticulina sustituyen el colágeno. Las células son numerosas y poseen núcleos grandes, irregulares, pleomorfos e hipercromáticos. En general conservan su carácter fibroblástico, sus formas alargadas y sus núcleos únicos. (12)

El diagnóstico histológico es fácil en el caso de los fibrosarcomas de grado II. La distinción entre fibrosarcoma de grado I y fibrosarcoma desmoide a menudo es difícil. Para afirmar que se trata de un fibrosarcoma, debe encontrarse una mayor celularidad, existencia de mitosis más numerosas y disposición en espinas de pescado, a veces visible en algunas zonas del tumor. (12)

Los fibrosarcomas de grado III pueden hacer plantear la existencia de un HFM que es más pleomorfo y cuya disposición es más bien laminar. Los tumores de células fusiformes más anaplásicos pueden hacer discutir la presencia de metástasis de un epiteloma (renal), melanoma, schwannoma, sarcoma uterino, leiomioma, etc. En este caso, la aportación de la inmunohistoquímica es esencial. (12)

El osteosarcoma fibroblástico o la displasia fibrosa a veces puede plantear un problema de diagnóstico diferencial, pero en ambas enfermedades existe una osteogénesis tumoral. (12)

En general, es un tumor lentamente agresivo y produce metástasis en el 50% de los casos, sobre todo en el hueso y pulmón, aún después de la cirugía radical. La supervivencia a los 10 años es del 28%, mejor para la localización periosteal respecto de la central (40% frente al 20% de supervivencia a los 10 años). (35)

El tratamiento de elección es la cirugía radical del tumor con márgenes amplios, que a veces requiere la amputación o desarticulación del miembro, dependiendo de su tipo histológico y su localización. En los casos de tumores bien diferenciados de las extremidades, sin extensión o con extensión limitada en los tejidos blandos extraóseos, el tratamiento de elección es la resección segmentaria seguida de aloinjerto o prótesis. (35)

En los sarcomas pobremente diferenciados y anaplásicos, se sigue el mismo criterio que para los osteosarcomas, es decir amputación o desarticulación, para las lesiones extensas con implicación neurovascular frente a la resección amplia y salvamento de la extremidad. En los tumores localizados en la parte distal del fémur se realiza una amputación trans-femoral. En casos de recidiva después de la resección en bloque, está indicada la amputación. (35)

Dado su alto poder metastásico y la sensibilidad demostrada a la quimioterapia, esta debe administrarse de forma adyuvante y/o neoadyuvante. La radioterapia tiene su indicación en tumores irresecables o parcialmente resecados. (35)

### ***Tratamiento.***

No siempre resulta fácil para el médico tratante determinar la modalidad terapéutica si consideramos la enorme cantidad de factores que deben tomarse en cuenta y que influyen en la determinación, como la naturaleza del tumor, extensión, compromiso de partes blandas, tamaño, ubicación, riesgo quirúrgico, expectativas de vida, estado general, edad, disposición anímica del paciente o sus familiares para aceptar terapéuticas agresivas o mutilantes, situación económica y perspectivas laborales. (19)

Los tumores malignos se tratan mejor combinando cirugía, quimioterapia (QT) y radioterapia (RT), aunque el tratamiento concreto depende en gran medida del tipo tumoral. Los sarcomas de bajo grado (MSTS estadio I), se tratan casi siempre con una cirugía definitiva de forma aislada y los resultados dependen del estudio de los márgenes de resección. (27)

La QT representa el mayor progreso de los últimos 20 años en materia de tratamiento de tumores óseos malignos. Ha permitido triplicar o cuadruplicar el porcentaje de mejoría de la mayor parte de estas afecciones. (12)

La RT es una disciplina en plena evolución que se ha beneficiado enormemente de los desarrollos técnicos experimentados en los últimos 10 años. Sin embargo, los tumores óseos representan un grupo heterogéneo en términos de radio o quimiosensibilidad. Esto pone de manifiesto la necesidad de un tratamiento multidisciplinario que reúna a anatomopatólogos, radiólogos, cirujanos, oncólogos médicos o pediátricos y radioterapeutas. (12)

Una gran ventaja de la estadificación según Enneking es la posibilidad de correlacionar el estadio con el tratamiento quirúrgico a realizar. De esta forma las cirugías son clasificadas en: Intralesionales, marginales, amplias y radicales. (14)

La cirugía es intracapsular (intralesional), cuando los márgenes quirúrgicos se encuentran dentro de la pseudocápsula. Un curetaje es un ejemplo de una cirugía intralesional. La cirugía es marginal cuando es realizada por fuera de la pseudocápsula pero dentro de la zona reactiva. Un ejemplo de este tipo de margen se da en las resecciones con pequeño margen de seguridad macroscópica. La



cirugía es considerada de margen amplio de resección cuando se reseca la lesión, la pseudocápsula, la zona reactiva dentro del compartimento, como acontece en la resección de una lesión diafisaria o de una lesión del grupo extensor de la rodilla. Por último, el margen quirúrgico es considerado radical cuando es realizado por fuera del compartimento donde se encontraba la lesión. El tipo de margen no es modificado por la técnica quirúrgica realizada, sea cirugía de preservación de la extremidad o amputación. Realizar una cirugía como ésta, sin haber hecho previamente una estadificación adecuada, es arriesgado, pudiendo tener dificultades y complicaciones no previstas, además de comprometer la sobrevida del paciente. (14)

### **TRATAMIENTO CON QUIMIOTERAPIA PREOPERATORIA.**

La QT citotóxica administrada por vía general está destinada a destruir tanto el tumor primario como las metástasis subclínicas. La mayoría de los tumores óseos malignos se diagnostican en fase localizada. La aplicación de una QT es este período de la enfermedad tiene múltiples objetivos y permite:

- ✓ El tratamiento precoz del proceso micrometastásico, que posteriormente puede ocasionar una recaída y el fallecimiento del paciente.
- ✓ La reducción del tamaño del tumor, con lo que se facilita la actuación del cirujano.
- ✓ La cirugía conservadora del miembro, adecuada desde el punto de vista oncológico, en los casos en los que no ha sido posible la intervención inicial.
- ✓ La reducción del volumen de tumores localmente avanzados e inicialmente no extirpables, lo que permite una intervención quirúrgica siguiendo los estándares del tratamiento oncológico.
- ✓ Diferir el tratamiento quirúrgico hasta la elaboración de una prótesis adaptada al paciente.

Por lo general la aplicación de un régimen quimioterápico neoadyuvante tiene por objeto responder a estos diversos fines. Por el contrario, cuando el tumor es metastásico, en general la QT pasa a considerarse como un tratamiento estrictamente paliativo, si bien del 10 al 20% de los pacientes en esta situación logran una remisión completa prolongada. De hecho, los tumores óseos malignos metastásicos pueden verse favorecidos por estrategias curativas que combinan QT, cirugía, y RT, y en ocasiones, por esquemas basados en QT de alta dosis, seguida de injerto de células madre obtenidas de sangre periférica. Por consiguiente, tanto en fase localizada como metastásica, la QT se integra dentro de una estrategia

multidisciplinaria encaminada al tratamiento de los tumores óseos en asociación con la cirugía y la RT. (12)

## **FARMACOS CITOTÓXICOS ACTIVOS.**

### Actividad antitumoral de los citotóxicos.

Esta varía según el tumor óseo de que se trate. Los sarcomas osteogénicos de grado avanzado constituyen el modelo tumoral en función del cual se ha establecido las reglas que rigen el empleo de QT en los tumores óseos malignos. Son cuatro los principales fármacos citotóxicos eficaces en el tratamiento de esta patología: El metotrexato en altas dosis, la doxorrubicina, el cisplatino y la ifosfamida. El resto de los agentes citotóxicos son parcial o totalmente inactivos frente al osteosarcoma u otros sarcomas óseos. Existen además otros medicamentos activos para el SE, específicamente la ciclofosfamida, la actinomicina D, la vincristina, el melfalán y el VP16. (12)

### *Metotrexato.*

Se trata de un agente citotóxico antimetabolito que actúa inhibiendo una enzima fundamental para la síntesis de la timidina. Esta sustancia ha sido administrada de forma muy variable en el tratamiento de los osteosarcomas, con posologías que pueden variar en una proporción de uno a quinientos. De este modo, ha podido demostrarse una correlación entre la dosis aplicada y la eficacia antitumoral de este fármaco frente al sarcoma osteogénico. (12)

Se han observado tasas de respuesta del 0 al 80% en función de la cantidad y frecuencia de la dosis administrada. Este medicamento, por el contrario, es poco utilizado para combatir otros sarcomas óseos, como por ejemplo el SE. Los principales efectos adversos (inmediatos o precoces) de este fármaco son la toxicidad hematológica, mucosa, renal y neurológica central. La aplicación de metotrexato en altas dosis puede causar toxicidad en el sistema nervioso central. (12)

En estudios antiguos sobre el osteosarcoma, la aplicación de metotrexato en altas dosis, con periodicidad semanal o cada 3 semanas, provocaba una tasa de respuesta del 42 al 80%, además, un trabajo aleatorizado que comparaba una dosis intermedia de metotrexato con una dosis elevada en régimen neoadyuvante, demostró que las tasas de buena respuesta histológica y de supervivencia sin recidiva eran significativamente superiores en aquellos pacientes tratados con metotrexato en altas dosis. (12)

### *Doxorrubicina.*

Inicialmente considerado como intercalante, este agente citotóxico también actúa inhibiendo enzimas implicadas en el desenrollamiento del ácido desoxirribonucleico (ADN). Este medicamento suele administrarse cada 3 semanas o, de acuerdo con los esquemas de aplicación secuencial, alternándolos con otros fármacos. (12)

Los efectos secundarios más importantes, inmediatos o precoces, de este medicamento son la toxicidad hematológica, la alopecia y la toxicidad mucosa. A pesar de que la doxorrubicina es un fármaco primordial en el tratamiento de la mayoría de los sarcomas, con un beneficio demostrado sobre la supervivencia de los pacientes (especialmente en el caso de los osteosarcomas y SE), la constatación de toxicidades graves y potencialmente letales en supervivientes a largo plazo ha llevado a que varios grupos asociados, hayan sugerido modificar los esquemas de utilización de dicho medicamento para estas afecciones neoplásicas curables. (12)

Utilizando la doxorrubicina en monoterapia se ha logrado una tasa de respuesta del 26% en el osteosarcoma avanzado, afección en la que se ha documentado una clara correlación entre la dosis administrada y el efecto del tratamiento. En el caso del SE, la doxorrubicina como monoterapia resulta eficaz en el 41% de los casos y debido a la eficacia de este tratamiento ante estos sarcomas, se ha convertido en un agente citotóxico de primer orden en el tratamiento de los tumores óseos malignos. (12)

### *Cisplatino.*

Este agente citotóxico alquilante actúa induciendo la formación de puentes inter e intrahebras en las cadenas de ADN. Los principales efectos secundarios de este medicamento son los hematológicos, especialmente la línea eritrocítica, y nefrológicos, fundamentalmente sobre el túbulo proximal, así como la toxicidad sobre los nervios periféricos y la auditiva. Gracias al cisplatino en monoterapia se han conseguido tasas de respuesta del 33% en el osteosarcoma avanzado. Su eficacia parece menor en el SE, con una tasa de respuesta que no supera el 7%. (12)

### *Ifosfamida y ciclofosfamida.*

La ifosfamida es un agente citotóxico alquilante que induce la formación de puentes entre las cadenas del ADN al fijarse sobre el N7 de las guaninas. Los principales efectos secundarios de este medicamento son toxicidad hematológica, especialmente sobre la línea neutrofílica y plaquetaria, alopecia, toxicidad neurológica, toxicidad nefrológica con lesión del túbulo proximal y toxicidad vesical. (12)

También la ciclofosfamida se ha empleado en programas de QT adyuvante y de fase II frente al osteosarcoma. Sin embargo, la tasa de respuesta como monoterapia es baja. Gracias a la monoterapia con ifosfamida se han conseguido tasas de respuesta del 33% para el osteosarcoma avanzado. En lo que concierne al SE, la ifosfamida ha proporcionado una tasa de respuesta del 32% en monoterapia, cifra que asciende hasta el 94% cuando se combina con el etopósido. (12)

## **QUIMIOTERAPIA ADYUVANTE, NEOADYUVANTE Y EN FASE METASTÁSICA.**

### Quimioterapia adyuvante.

Antes de la llegada de la quimioterapia adyuvante, el pronóstico vital de los osteosarcomas era catastrófico, con una supervivencia media de 6 meses y menos de un 20% de supervivientes a los 2 años del diagnóstico. La administración de RT local o pulmonar con carácter profiláctico, se ha mostrado ineficaz a la hora de reducir el riesgo de recidiva metastásica. En el transcurso de los años 70, los resultados de varios estudios en fase II sobre la administración de QT adyuvante o neoadyuvante preparando el tratamiento locorregional, sugerían que este procedimiento podía aminorar el riesgo de aparición de metástasis. Esta hipótesis fue evaluada en tres estudios aleatorizados que comparaban una QT adyuvante con la ausencia de tratamiento postquirúrgico. (12)

El primero de estos estudios no demostró diferencias en cuanto a supervivencia entre ambos grupos, probablemente porque contaba con un número escaso de pacientes y utilizaba un tratamiento adyuvante insuficiente, que incluía exclusivamente metotrexate en dosis intermedias. En los otros dos estudios, que aplicaban una poliquimioterapia adyuvante basada fundamentalmente en la doxorubicina, se observó un incremento significativo de la supervivencia sin recaídas y de la supervivencia global a los 2 años, a favor del grupo tratado farmacológicamente. (12)

### Quimioterapia neoadyuvante.

La administración de una QT neoadyuvante previa al acto quirúrgico radical, ofrece diversos beneficios. Permite tratar precozmente la enfermedad metastásica subclínica, diferir la intervención quirúrgica hasta contar con una prótesis a la medida del paciente y obtener un criterio pronóstico esencial, como es la respuesta histológica al tratamiento preoperatorio. De hecho, varios estudios prospectivos no controlados sugerían una mayor supervivencia tras la administración de QT neoadyuvante. (12)

### Quimioterapia en fase metastásica.

En los pacientes que se encuentran en fase metastásica, ya sea inicial o por recaída, los protocolos de QT son los mismos que los empleados en situación adyuvante o neoadyuvante. La tasa de respuesta aún es modesta para estas afecciones, y las respuestas completas son excepcionales. Aunque en este contexto la QT tenga habitualmente una finalidad paliativa, el objetivo debe estar encaminado a obtener una remisión completa, sirviéndose de estrategias terapéuticas complementarias a la QT, como la cirugía del tumor primario y la RT, fundamentalmente para el tratamiento del SE. (12)

### **TRATAMIENTO CON RADIOTERAPIA.**

Los avances tecnológicos ocurridos en los 10 últimos años han permitido perfeccionar las etapas necesarias para el tratamiento de los pacientes. La adecuación de la distribución de la dosis a la morfología exacta del volumen receptor ha sido bautizada como RT conformacional. Su propósito es optimizar el gradiente de dosis entre el volumen tumoral y los tejidos sanos circundante con el fin de mejorar el control local de la enfermedad, y reducir las probabilidades de sufrir secuelas. (12)

La RT conformacional está ligada a un control de calidad que permite mantener un alto grado de precisión a lo largo del tratamiento. Todos los estudios diseñados para evaluarla convergen en que la calidad de la RT constituye un factor pronóstico del control local de la enfermedad. (12)

La indicación de la RT debe establecerse tras una discusión multidisciplinaria que incluya a los cirujanos, oncólogos médicos o pediátricos y radioterapeutas. La RT en combinación con una cirugía limitada cuando ésta es viable resulta particularmente útil tratándose de tumores del esqueleto axial, de los huesos de la cara o de la base del cráneo. En el caso de los tumores en las extremidades la RT desempeña un papel fundamental en el control local de los SE y de los tumores neuroectodérmicos periféricos. En estos tumores radiosensibles, la RT sólo es objetable ante casos de buen pronóstico. (12)

Generalmente la RT de primera elección no está indicada en los osteosarcomas y fibrosarcomas óseos y rara vez tiene sentido en los condrosarcomas, puesto que estos tumores son más bien radorresistentes. En dichas neoplasias relativamente reagractarias, la RT queda reservada para las formas en que la exéresis no es factible, en caso de rechazo de la intervención, o incluso a título paliativo. (12)

### Enfermedad metastásica:

Aunque globalmente el pronóstico de los pacientes con enfermedad metastásica es pobre, en algunos, el uso de quimioterapia y cirugía puede conseguir una proporción de supervivientes a largo plazo entre el 10 al 50%. Es requisito para obtener una mayor probabilidad de supervivencia el controlar toda la enfermedad macroscópica mediante la cirugía y/o radioterapia. La localización de las metástasis tiene, también, significado pronóstico. La mayor proporción de supervivientes se obtiene en el subgrupo de pacientes con metástasis localizadas en el pulmón (30-50%). La menor, en los que presentan metástasis óseas. (38)

No hay una quimioterapia destacable frente a otras. En líneas generales, la probabilidad de respuesta en pacientes con enfermedad diseminada es menor que cuando el tumor se presenta de forma localizada, lo que puede traducir diferencias biológicas. Algunos investigadores han detectado que el uso de la combinación de ifosfamida y etopósido pre-operatoria puede ser interesante, especialmente en los pacientes con metástasis óseas. (38)

### Enfermedad recurrente:

La recaída tras un tratamiento multidisciplinario con cirugía y quimioterapia es una situación de difícil solución. Cuando la recaída es relativamente tardía (por ejemplo más de un año después del tratamiento inicial), siempre hay que valorar la opción de cirugía. Algunos centros son partidarios del uso de quimioterapia postquirúrgica en estos casos, aunque no hay datos que apoyen la necesidad de esta. (38)

### Tratamiento quirúrgico:

El tratamiento quirúrgico actual de las formas localizadas es sin lugar a dudas conservador. No obstante, hay que ser realista y establecer una jerarquía entre las prioridades del tratamiento: en primer lugar, salvar la vida, y a continuación preservar el miembro, permitiéndole conservar una función aceptable. Esta cirugía tan compleja sólo se concibe integrada en una estrategia multidisciplinaria. En efecto, para decidir cuál es la mejor táctica quirúrgica es necesario realizar un seguimiento minucioso, desde la simple biopsia hasta el acto operatorio, que habitualmente se realiza tras una QT de inducción. Esto subraya la importancia capital de la colaboración entre los diversos integrantes del equipo oncológico, dentro del cual el cirujano debe desempeñar un papel activo a lo largo de todo proceso.

### *Estudio local.*

En la medida de lo posible, ha de realizarse antes de la biopsia, para evitar que las imágenes diagnósticas resulten desvirtuadas por el edema postoperatorio o un eventual hematoma. Existen dos exámenes indispensables para el cirujano: las radiografías convencionales, con mediciones y la RM. (12)

Las radiografías permiten apreciar el tamaño, la forma y el volumen del segmento óseo u osteoarticular afectado y se utilizan para planificar la reconstrucción ortopédica en caso de tratamiento conservador. Esta exploración permite evaluar la solidez ósea, de cara a prevenir una fractura patológica por medio de una correcta contención. Permite además valorar la consolidación debida al tratamiento médico y ortopédico de esta eventual fractura. (12)

La RM constituye el procedimiento básico en el estudio de la extensión; gracias a ella, es posible determinar si el tratamiento conservador es factible y cuáles son las limitaciones de la resección. La RM es muy eficaz para evaluar la extensión ósea y la invasión de los tejidos blandos, pero no es fiable la propagación intraarticular. En este caso, los resultados son a menudo contradictorios y pueden conducir a actuar por exceso o por defecto, con las consecuencias funcionales y oncológicas que esto conlleva. (12)

## **PRINCIPIOS DE LA CIRUGÍA DE LOS SARCOMAS ÓSEOS.**

El índice de supervivencia de los pacientes con sarcomas óseos malignos que se someten a resección tumoral y reciben tratamiento adyuvante (QT o RT) ha mejorado de forma espectacular en los últimos 25 años. (9)

El tratamiento específico del sarcoma óseo dependerá de la localización del tumor y del estadio en la presentación. El objetivo principal consiste en lograr el control del tumor y el secundario, en mejorar la evolución funcional. Por lo tanto, el procedimiento quirúrgico vendrá dictado por la localización y la magnitud del tumor primario antes de la operación, y la resección se planificará de acuerdo con estos datos. (9)

### Indicación del Tratamiento Conservador

En la práctica, cuando el tumor afecta exclusivamente a un miembro, las indicaciones y contraindicaciones se plantean en función del tratamiento conservador propuesto prioritariamente. Ciertas contraindicaciones para la conservación de una extremidad pueden ser de entrada absolutos: (12)

- Tumores de gran tamaño que invaden los paquetes vasculonerviosos y cuya resección radical acarrearía la parálisis del miembro
- Las infecciones persistentes provocadas por la biopsia, en las que la resección conllevaría el riesgo de complicaciones que retrasarían las QT
- Los problemas cutáneos que superen los recursos plásticos disponibles, lo que impediría una cobertura adecuada de la reconstrucción
- Determinados pacientes sometidos a una intervención extensa, debido a un error diagnóstico o a una biopsia precipitada, en que se ha producido una siembra en los compartimentos musculares e incluso en los paquetes vasculonerviosos, la cirugía conservadora no puede realizarse con plena seguridad ya que no se puede discernir los bordes tumorales

#### *Márgenes quirúrgicos.*

Salvo en algunos casos de enfermedad metastásica o en los que se aplica radioterapia en vez de cirugía, casi todos los sarcomas óseos malignos se extirpan por vía quirúrgica. El tamaño del margen quirúrgico (distancia entre el tumor y el tejido normal) aún es objeto de polémica y resulta complicado definirlo con exactitud. (9)

Hay que tener en cuenta la calidad del tejido que forma el margen, además de la distancia entre el tumor y el tejido. No obstante, los sarcomas óseos de grado intermedio o alto suelen precisar una resección quirúrgica de tamaño suficiente con márgenes sin tumor; el resultado es un defecto óseo de gran tamaño y una cobertura de tejidos blandos alterada. Las técnicas de reconstrucción son complicadas y exigen injertos óseos o endoprótesis. (9)

Los tratamientos adyuvantes, como la RT y QT, probablemente disminuyan el margen de tejido normal necesario para una reconstrucción segura, aunque los tratamientos adyuvantes también ejercen efectos nocivos sobre la evolución. La radiación preoperatoria puede retrasar la cicatrización de la herida quirúrgica, elevar el índice de infecciones y propiciar la aparición tardía de sarcomas. La QT retrasa la consolidación entre el aloinjerto y el hueso del anfitrión. (9)

Enneking y la Musculoskeletal Tumor Society han definido los tipos de márgenes quirúrgicos y han recomendado algunos concretos para tumores de tipos y grados específicos. Un margen intralesional es aceptable para los tumores óseos benignos, pero no para los sarcomas de hueso. Un margen mínimo está formado por la pseudocápsula y la zona reactiva que rodea el tumor, pero a veces quedan residuos de enfermedad microscópica. (9)



El objetivo quirúrgico principal para el control local de los sarcomas óseos consiste en lograr un margen quirúrgico sin tumor o negativo. Esto se consigue resecando el tumor con un margen amplio o radical. Un margen amplio implica la presencia de tejido normal en todas las caras de la muestra extraída, mientras que uno radical exige la extracción de todo el compartimento anatómico. (9)

El tipo de reconstrucción nunca debe de poner en peligro el objetivo oncológico principal. Cuando se dude de la posibilidad de lograr una extirpación suficiente en las extremidades mediante las técnicas para la conservación del miembro, esta indicada la amputación, que es el método oncológico por antonomasia. Se recurre a la amputación para evitar las recidivas locales, que siempre se siguen de la diseminación metastásica del tumor en los sarcomas óseos de alto grado. La amputación aun cuando se extirpe un margen amplio de tejido normal, no siempre impide las recidivas locales, si bien se asocia a un riesgo inferior al 5%. (9)

En algunas circunstancias, la amputación o la plastia rotacional son el tratamiento de elección de los sarcomas de las extremidades. Las personas que sufren fracturas patológicas a través de un sarcoma de alto grado corren un mayor riesgo de sufrir una recidiva local tras un procedimiento conservador de la extremidad. (9)

Es importante evaluar la articulación adyacente para determinar si será necesario una resección intra o extra articular y para descartar la presencia de metástasis dispersas en el hueso afectado. También se ha descrito un mayor índice de complicaciones entre los pacientes sometidos a un procedimiento de salvamento de la extremidad en comparación con los que sufren amputación.

Aunque la cirugía conservadora se practica con frecuencia en la actualidad, no se ha demostrado su seguridad oncológica en ningún estudio. No obstante, las comparaciones retrospectivas entre los pacientes con osteosarcomas tratados mediante amputación o mediante cirugía conservadora de la extremidad no muestran ninguna diferencia en la supervivencia sin enfermedad. (9)

#### *Columna Vertebral*

La columna presenta un problema especial con respecto a los márgenes quirúrgicos. Se pueden realizar resecciones en bloques con márgenes quirúrgicos amplios cuando no existe expansión a la duramadre. Por lo general, la tasa de recidivas locales es mayor para los tumores localizados en el cuerpo vertebral y en los elementos posteriores, en comparación con los que afectan solo a la parte anterior de la columna. (9)

Otras opciones para tratar los márgenes microscópicamente positivos de la duramadre comprenden la aplicación de Rt adyuvante. Algunos autores opinan que el tratamiento adyuvante preoperatorio disminuye la siembra tumoral y la duración de la resección. Se espera que este tipo de Rt adyuvante, junto con la intraoperatoria, reduzca la tasa de recidivas locales y mejore la supervivencia local. (9)

## **CIRUGIA Y RECONSTRUCCION**

Los métodos quirúrgicos y las técnicas de reconstrucción empleadas dependerán de la localización y el grado del tumor, del estadio de la enfermedad, de las preferencias del cirujano, del diagnóstico tisular y disponibilidad de materiales para el procedimiento de reconstrucción. (9)

La extirpación en bloque de la hemipelvis con conservación de la extremidad (hemipelvectomy interna) ha mostrado resultados oncológicos similares a la hemipelvectomy femoral externa (amputación). El elevado índice de complicaciones asociados a la reconstrucción de los defectos pélvicos con aloinjertos sugiere que la resección sin construcción es un procedimiento razonable. La reconstrucción con endoprótesis metálicas (prótesis en silla de montar) ha resultado eficaz en ocasiones, pero la fijación es sumamente complicada y con frecuencia se afloja la prótesis. El procedimiento elegido dependerá de la situación clínica y de las preferencias del cirujano y del paciente. (9)

La plastia rotacional de Van Ness es una técnica quirúrgica que consiste en la resección del tumor y los tejidos adyacentes, en los que se respetan los nervios ciáticos y los vasos femorales. Esta técnica es idónea para los pacientes con inmadurez ósea, que pueden presentar dismetría durante el crecimiento y tienen importante demanda funcional. (9)

La mayoría de los procedimientos conservadores de la extremidad exigen que se recupere la integridad estructural de la extremidad afectada. La experiencia clínica se ha centrado en el empleo de materiales biológicos y de dispositivos endoprotésicos metálicos. Los aloinjertos proporcionan una reconstrucción duradera de los defectos óseos de gran tamaño ya que proporcionan una guía estructural para el crecimiento interno de los elementos óseos propios del paciente. (9)

El perfeccionamiento de las técnicas quirúrgicas ha aumentado el número de pacientes que pueden someterse a cirugía conservadora de la extremidad, y se ha usado distintas técnicas nuevas para reparar los defectos creados tras la extirpación de los huesos con tumores. (9)

#### *Artrodesis*

Es importante lograr una artrodesis o fusión satisfactoria de la columna de no ser así, el material implantado fracasara debido a la pseudoartrosis y con frecuencia el paciente sufrirá dolores constantes. En las extremidades se puede optar por una artrodesis de varias articulaciones tras la resección extra articular de los tumores óseos malignos, en especial si la extirpación quirúrgica amplia afecta casi todos los tejidos blandos de la articulación circúndate. En estos casos, la artroplastia no suele ser valida. (9)

Las localizaciones más comunes de la artrodesis tras la resección de un sarcoma óseo son la cadera, rodilla y el hombro. Las artrodesis de las caderas y el hombro no son tan discapacitantes como la de la rodilla, debido a que el resto de las articulaciones de la extremidad afectada pueden compensar el movimiento perdido. Aunque con la operación se consiguen márgenes indemnes, los procedimientos de revascularización y rehabilitación son prolongados y complejos, por lo que los pacientes deben ajustar su estilo de vida a la artrodesis. (9)

#### *Injertos Vascularizados*

En ocasiones, se recurre a los injertos vascularizados para reconstruir los defectos óseos y reforzar otras técnicas de reconstrucción. Los injertos vascularizados resultan beneficiosos sobre todo como tratamiento de la pseudoartrosis y la fractura de los aloinjertos, y para los lechos quirúrgicos desvascularizados tras la aplicación de RT. El procedimiento quirúrgico para implantar los injertos vasculares es muy prolongado y la anastomosis implica grandes dificultades técnicas. Las complicaciones en el lugar de la donación son raras. (9)

#### *Aloinjertos y Endoprótesis*

El uso de los injertos óseos autólogos en la cirugía tumoral es limitado, pues la resección de los sarcomas óseos malignos ocasiona grandes defectos segmentarios. Por esta razón, los injertos no estructurales no resultan tan útiles como los estructurales. Para reconstruir estos defectos óseos se han empleado aloinjertos estructurales masivos. Los aloinjertos ofrecen ciertas ventajas, pero a diferencia de las prótesis metálicas no permiten una carga inmediata de peso. (9)

- Aloinjerto: Llevan utilizándose muchos años para reconstruir los defectos y su éxito está relacionado en parte con la naturaleza no antigénica del hueso. Los aloinjertos se obtienen de los bancos de tejidos y deben ajustarse al tamaño de hueso resecado. Las complicaciones de los aloinjertos además de fracturarse con el tiempo (18% de los casos) comprenden infecciones, pseudoartrosis e inestabilidad articular. Pese a estas complicaciones, a veces devastadoras, se obtienen resultados funcionales satisfactorios en el 70% de los casos. Las reconstrucciones con aloinjertos intercalados suelen dar mejor resultado que los injertos osteoarticulares y mucho mejor que la aloartrodesis, que se asocian al índice de complicaciones más elevadas. (9)
- Endoprótesis Metálicas: Los implantes metálicos se han utilizado para reconstruir los defectos tumorales. En primer momento se trataban de implantes a medida, hoy en día se disponen de prótesis metálicas modulares que permiten reconstruir los defectos creados con la extirpación de un tumor. La mayoría de los tumores óseos se localizan junto a las articulaciones, y estas prótesis resultan idóneas para las artroplastias, al igual que los implantes utilizados para las artrosis. En comparación con los aloinjertos, las endoprótesis permiten la carga inmediata de peso. No obstante, las reconstrucciones con prótesis modulares no están exentas de complicaciones, como fracturas por fatiga, aflojamiento e infecciones. (9)

## **SUPRESIÓN DEL MIEMBRO**

Entre 70% y 90% de los osteosarcomas de las extremidades pueden ser tratados por una operación de preservación de la extremidad y no requieren amputación.

Las amputaciones o desarticulaciones practicadas como consecuencia de un sarcoma óseo carecen de particularidad alguna. La altura debe determinarse con tanto rigor como cuando el tratamiento es conservador, desconfiando siempre de la invasión de partes blandas. La sección del hueso debe acompañarse de la toma de una muestra de médula del tallo diafisario restante, con objeto de confirmar histológicamente que la resección se realizó en territorio sano. (12)

## **TRATAMIENTO PALIATIVO**

En pacientes sin posibilidades de curación con el objetivo claro de aliviar síntomas o evitar complicaciones de la enfermedad. Puede lograrse con el empleo de la cirugía, de la quimioterapia o radioterapia. Dentro de esta modalidad se incluye el tratamiento sintomático, orientado al alivio de síntomas que el paciente pueda presentar en la evolución de su enfermedad. (12)

A continuación se describen algunos esquemas específicos de tratamiento de los sarcomas óseos. (39)

### *Sarcoma de Ewing*

<b>Conducta inicial</b>	<b>Tratamiento adyuvante</b>	<b>Neo-</b>	<b>Opciones ante Respuesta</b>
<b>Tratamiento tumor local</b>	<b>QTP:</b> IVA-IE *, ** ;12-24 semanas		<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Cirugía:</b> si posible conservador</li> <li>- Márgenes (-): QTP</li> <li>-Márgenes(+):QTP+RTP/RTP+QTP</li> <li>• <b>Amputación:</b> Más QTP</li> <li>• <b>QTP/RTP</b></li> <li>• <b>Progresión:</b> 2ª línea, QTP/RTP</li> </ul>
<b>Si recaída local</b>	• < 2 años: QTP ± RTP y/o EC con QTP intensificada + TAMO en RC		• Resección si es posible
	• > 2 años: QTP y/o QTP intensificada+TAMO en RC		• Re-exéresis
<b>Si recaída sistémica</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Opción 1: QTP</li> <li>• Opción 2: Ensayo Clínico</li> <li>• Opción 3: QTP intensif en RC</li> </ul>		• Considerar metastasectomía

**Nota:** QTP: Quimioterapia. \* Incluye esquemas de primera línea. \*\* Grupos de mal pronóstico: (localización axial; M1; volumen >100ml; >8cm) Valorar QTP de intensificación.

### *Osteosarcomas*

<b>Variedad tumoral</b>	<b>Tratamiento</b>
<b>Periosteal</b>	• Excisión en bloque con márgenes amplios
<b>Parosteal de bajo grado</b>	• Excisión en bloque con márgenes amplios
<b>Osteosarcoma clásico</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>QTP</b> neo-adyuvante</li> <li>• <b>Cirugía:</b> exéresis en bloque, márgenes amplios y conservación del miembro si es posible.</li> <li>• <b>Buena respuesta:</b> ≥ 90 % necrosis: QTP (*) 2-12 ciclos + fisioterapia.</li> <li>• <b>Mala respuesta:</b> &lt; 90 % necrosis: QTP (**) 2-12 ciclos + fisioterapia</li> </ul>
<b>Osteosarcoma secundarios</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>QTP + excisión</b> en bloque con amplios márgenes y QTP (*) posterior.</li> <li>• <b>Si no es posible:</b> amputación.</li> </ul>

(\*) QTP: debe incluir como mínimo 2 de estos fármacos: doxorrubicina, cisplatino, ifosfamida, methotrexate, factor de crecimiento. De 4 -5 ciclos.

(\*\*) QTP: incluir fármacos diferentes: methotrexate a altas dosis, ifosfamida a altas dosis, bleomicina, ciclofosfamida, actinomicina D.

## MATERIAL Y MÉTODO

### ➤ Tipo de estudio:

Estudio descriptivo, retrospectivo de corte longitudinal, por cuanto se dio seguimiento a la evolución clínica de cada paciente hasta en período posthospitalario, realizado en los hospitales escuelas.

### ➤ Universo:

Correspondió a 137 pacientes que fueron ingresados a los hospitales escuela Roberto Calderón Gutiérrez y Antonio Lenin Fonseca con diagnóstico de tumor óseo maligno en el período de enero 2004 a enero 2009.

### ➤ Muestra:

#### Criterios de inclusión:

- ☒ Paciente mayor de 15 años, de ambos sexos.
- ☒ Paciente ingresado a los hospitales escuela Roberto Calderón Gutiérrez y Antonio Lenin Fonseca en el periodo de estudio, con diagnóstico de sarcoma óseo primario y que recibió tratamiento quirúrgico.
- ☒ Paciente con diagnóstico confirmado por biopsia.

#### Criterios de exclusión:

- ☒ Paciente que abandonó o rechazó tratamiento quirúrgico durante el periodo de estudio.
- ☒ Paciente que falleció antes de iniciar tratamiento quirúrgico.
- ☒ Expediente clínico incompleto.

La muestra está constituida por 74 pacientes que tuvieron diagnóstico de sarcoma óseo primario y de ellos 68 cumplieron los criterios de inclusión, estos fueron seleccionados por conveniencia.

### ➤ Técnica de recolección de la información y procesamiento de datos:

La información fue recolectada por las investigadoras a través de cuestionario estructurado y definido para este fin, que fueron llenados a partir de los expedientes clínicos facilitados por el Departamento de Estadísticas y Archivos Médicos de los Hospitales donde se realizó la investigación. La información se analizó por medio de estadísticas descriptivas básicas que determinaron las distribuciones de frecuencias de las variables del estudio y los resultados se presentarán en tablas y gráficos que realizamos en computadora a través del programa Microsoft Excel 2007.

➤ Lista de variables

1. Edad.
2. Sexo.
3. Procedencia.
4. Antecedentes personales no Patológicos.
5. Antecedentes personales patológicos.
6. Antecedentes patológicos familiares de cáncer.
7. Manifestaciones clínicas.
8. Tiempo de evolución de la enfermedad.
9. Localización de la lesión.
10. Métodos diagnósticos.
11. Tipo de sarcoma óseo.
12. Estadificación según Enneking.
13. Tamaño de la lesión.
14. Localización de metástasis.
15. Manejo utilizado.
16. Complicaciones posquirúrgicas.
17. Estancia hospitalaria.
18. Recurrencia.
19. Período libre de enfermedad.

Variable	Definición	Escala
<b>Edad</b>	Tiempo transcurrido desde el nacimiento hasta este momento	15 – 24 25 – 34 35 – 44 45 a más
<b>Sexo</b>	Condición orgánica que distingue al hombre de la mujer	Femenino Masculino
<b>Procedencia</b>	Lugar de origen del paciente, según el departamento donde vive o reside.	Boaco Carazo Chinandega Chontales Granada León Masaya Managua Matagalpa Nueva Segovia Estelí Río San Juan RAAN RAAS Rivas



<b>APNP</b>	Hábitos tóxicos de una persona	Tabaco Alcohol Drogas
<b>APP</b>	Patologías crónicas que padece el paciente	HTA DM OA AB Otros
<b>APF de CA</b>	Historia familiar de cáncer	Si No
<b>Manifestaciones clínicas</b>	Signos y síntomas asociados a la lesión	Dolor Masa Fractura patológica Síntomas + Metástasis Otros
<b>Tiempo de evolución de la enfermedad</b>	Tiempo transcurrido desde la aparición de los primeros síntomas hasta el diagnóstico	< 6 meses 6 m – 1 año > 1 año
<b>Localización de la lesión</b>	Sitio anatómico donde se ubica la lesión	Huesos el cráneo Huesos de la cara Húmero Cúbito y Radio Huesos de la mano Pelvis Fémur Tibia y Peroné Huesos del pie Columna vertebral
<b>Métodos diagnósticos</b>	Estudios de imágenes y laboratorio que complementan el diagnóstico	Clínica Serología Radiografía TC RM Biopsia
<b>Tipo de sarcoma óseo</b>	Variedad de tumores de origen óseo de características malignas según histología y clínica	Osteosarcoma Fibrosarcoma Condrosarcoma Histiocitoma fibroso maligno.



		Sarcoma de Ewing Otros
<b>Estadificación según Enneking</b>	Estadio del tumor durante el momento del diagnóstico	Ia Ib IIa IIb III
<b>Tamaño de la lesión</b>	Diámetro geométrico de la lesión dentro del hueso	Menos de 1 cm 1 a 5 cm 6 a 10 cm Mayor de 10 cm
<b>Localización de metástasis</b>	Sitio anatómico donde se presenta la metástasis	Pulmón Mamas Columna vertebral otros
<b>Manejo utilizado</b>	Procedimiento o procedimientos realizados para mejorar la salud del paciente	Cirugía conservadora Amputación QT preoperatoria QT postoperatoria Tratamiento paliativo
<b>Complicaciones posquirúrgicas</b>	Resultado no deseado que se presenta durante la evolución post operatoria, ya sea temprana o tardía.	Infección de la herida Dehiscencia de herida Aflojamiento de injerto Osteomielitis Otros
<b>Estancia hospitalaria</b>	Tiempo transcurrido desde el ingreso hasta el egreso hospitalario	< 5 días 6 – 10 días 11 – 15 días > 15 días
<b>Recurrencia</b>	Recurrencia de la enfermedad en el huésped después de 6 meses posterior del tratamiento utilizado	Si No
<b>Período libre de enfermedad</b>	Período sin enfermedad después del manejo quirúrgico hasta la aparición de la recurrencia.	< 1 mes 1 – 3 meses 4 – 6 meses >6 meses

## Lista de cuadros simples y cruzados

1. Edad
2. Sexo
3. Procedencia
4. Antecedente Personal No Patológico
5. Antecedente Personal Patológico
6. Antecedente Patológico Familiar de Cáncer
7. Manifestaciones clínicas
8. Tiempo de evolución de la enfermedad
9. Localización de la lesión
10. Métodos diagnósticos
11. Tipo de Sarcoma óseo
12. Estadificación según Enneking
13. Edad x Tipo de Sarcoma óseo
14. Antecedente Personal No Patológico x Tipo de sarcoma óseo
15. Tipo de sarcoma óseo x Manifestaciones clínicas
16. Tipo de sarcoma óseo x Tiempo de evolución de la enfermedad
17. Manifestaciones clínicas x Tiempo de evolución de la enfermedad
18. Tipo de sarcoma óseo x Estadificación según Enneking
19. Tipo de sarcoma óseo x Localización de la lesión
20. Localización de la lesión x Estadificación según Enneking
21. Tamaño de la lesión
22. Tipo de sarcoma óseo x Tamaño de la lesión
23. Localización de metástasis
24. Tipo de sarcoma óseo x Localización de metástasis
25. Tipo de sarcoma óseo x Manejo utilizado
26. Estadificación según Enneking x Manejo utilizado
27. Localización x Manejo utilizado
28. Complicaciones postquirúrgicas
29. Manejo utilizado x Complicaciones postquirúrgicas
30. Estancia hospitalaria x Manejo utilizado
31. Recurrencia de la enfermedad x Tipo de sarcoma óseo
32. Período libre de enfermedad x Tipo de sarcoma óseo

## RESULTADOS

Del total de pacientes (68) incluidos en el estudio, treinta y seis (52.9%) correspondieron a las edades de 15 – 24 años, siete (10.3%) se encontró en los grupos de 25 a 34 y de 35 a 44 años y dieciocho (26.5%) de 45 años a más y en cuanto a la distribución por sexo encontramos que 39 pacientes (57.4%), son masculinos y 29 son femeninos (42.6%). *Tablas No. 1 y 2*

Cuarenta y cinco (66.2%) son originarios de Managua, de Matagalpa son 6 (8.8%), el resto procedían de Chinandega, Jinotega, RAAS, Rivas, Chontales y en menor porcentaje en Masaya, León, Carazo, Nueva Segovia y Boaco. *Tabla No.3*

De los 68 pacientes, 57 (83.8%) no presentaban Antecedente Personales No Patológicos, en 11 pacientes se encontró el antecedente de tabaquismo. En 56 (82.4%) ningún Antecedente Personal Patológico y 62 (91.2%) no tenían Antecedentes Familiares asociados a cáncer. En 6 (8.8%) se encontró el antecedente de cáncer en por lo menos un familiar, entre están cáncer de útero (4) y de mama (2), pero no se encontró antecedente de cáncer óseo. *Tablas No. 4, 5 y 6.*

Entre las manifestaciones clínicas, las más frecuentes fueron el dolor y la masa, que se presentaron en 39 pacientes (57.4%), únicamente la masa en 6 (8.8%) y 4 acudieron sólo con dolor (5.9%); con fractura patológica acudió un paciente para 1.5% y 18 se presentaron con metástasis (26.5%). *Tabla No.7*

En 22 pacientes (32.4%) el diagnóstico se hizo en menos de 6 meses de evolución, en 13 (19.1%) de 6 meses a 1 año y en 33 (48.5%) el diagnóstico se hizo tardíamente con más de un año de evolución. *Tabla No.8*

Los huesos largos fueron los sitios más comunes asientos de las lesiones de ellos el fémur con 31 pacientes (45.6%), seguido por el húmero 11 pacientes (16.2%), tibia y peroné 6 pacientes (8.8%) y el resto se localizó en huesos cortos entre ellos columna vertebral, cráneo, cara. *Tabla No. 9*

Los métodos diagnósticos utilizados en estos pacientes fueron diversos y se aplicaron de manera diferenciada, además de la clínica encontramos que en 44 pacientes (64.7%) el método utilizado fue la serología la que incluyó el nivel sérico de fosfatasa alcalina, deshidrogenasa láctica y calcio; en 11 pacientes (16.2%) se utilizó la radiografía simple de la lesión ósea, en 8 (11.8%) se combinó la serología con radiografía simple, en 3 pacientes (4.4%) se utilizó tomografía computarizada y

serología y en 2 pacientes (2.9%) practicó radiografía, serología y tomografía computarizada. A todos los pacientes se les practicó biopsia. *Tabla No. 10*

El osteosarcoma con 59 casos (86.8%), fue el tumor más frecuentemente diagnosticado, seguido por histiocitoma fibroso maligno con 4 casos (5.9%), condrosarcoma 3 casos (4.4%) y en igual porcentaje el fibrosarcoma y sarcoma de Ewing con (1.5%) cada uno. *Tabla No.11*

Al momento del diagnóstico, la mayoría de los pacientes, 42 (61.8%) se encontraron en estadio IIb y en etapa terminal, estadio III, se encontraron 18 pacientes (26.5%). Los estadios menos frecuentes fueron Ia, Ib y IIa. *Tabla No. 12*

El osteosarcoma resultó el más frecuente tumor en el grupo de 15 a 24 años tanto al analizar el total de pacientes (51.4%), como en el grupo que presentó este tipo de tumor, 35 de 59 (59.3%). *Tabla No.13*

Solamente 11 (16%) del total de pacientes presentaron antecedentes de uso de tabaco o tabaco y alcohol. La distribución por tipo de tumor refleja que 6 (10.2%) de los pacientes con osteosarcoma presentaron los hábitos tabáquico y alcohólico y 3 (5.1%) sólo el tabáquico. Un paciente de tres con condrosarcoma y uno con sarcoma de Ewing reportaron los hábitos tabáquico y alcohólico. *Tabla No.14*

La manifestación clínica más frecuente del osteosarcoma fueron el dolor y la masa los cuales se presentaron en 38 pacientes (64.4%), seguida de la metástasis en 15 pacientes (25.4%). El dolor como síntoma aislado se presentó en 4 pacientes (6.8%) y sólo la masa en 2 (3.4%). *Tabla No. 15*

De los 59 pacientes con osteosarcomas 22 (37.3%) se diagnosticó en los primeros seis meses, 12 (20.3%) entre 6 meses y un año y a 25 (42.4%) en más de un año. De los pacientes con condrosarcoma 1 se diagnosticó entre seis meses y un año y 2 pacientes en más de un año. En un paciente con fibrosarcoma el diagnóstico se realizó en menos de seis meses y en los cuatro pacientes con histiocitoma fibroso maligno y el Sarcoma de Ewing el diagnóstico se realizó en más de un año desde el inicio de los síntomas. *Tabla No.16*

El diagnóstico de los cuatro pacientes que presentaron como síntoma únicamente dolor, se hizo entre los 6 meses a un año de evolución en 2 (50%) y los otros 2 (50%) en más de 1 año. La masa como síntoma único se presentó en 6 pacientes de ellos fueron diagnosticados en menos de 6 meses 1 (16.6%), 3 (50%) entre 6 meses y 1 año y 2 (33.3%) se diagnosticaron en más de 1 año de evolución. La combinación de

dolor y masa se identificó en 39 pacientes, de ellos 14 (35.8%) con menos de 6 meses de evolución, 6 (15.3%) de 6 meses a un año y 19 (48.7%) en más de 1 año. Paciente que a su ingreso ya presentaban metástasis fueron 18 de ellos 7 (38.8%) tenían menos de 6 meses de evolución, 2 (11.1%) entre 6 meses y 1 año y 9 (50%) más de 1 año.

*Tabla No. 17*

Del total de tumores, ninguno se detectó en Ia, 2 pacientes (2.9%) con osteosarcoma se encontraron en estadio Ib, en estadio IIa se diagnosticaron 5 (7.3%) pacientes con osteosarcoma y 1 (1.5%) con condrosarcoma, en el estadio IIb se detectaron 37 (54.4%) pacientes con osteosarcomas, 2 pacientes (2.9%) con condrosarcoma e HFM respectivamente y 1 (1.5%) fibrosarcoma y 15 (20%) osteosarcoma, 2 (2.9%) HFM y 1 (1.5%) sarcoma de Ewing, se diagnosticaron en estadio tardío. *Tabla No. 18*

El osteosarcoma resultó el tipo de tumor más frecuente en este estudio diagnosticándose en 59 (86.7%) de total de casos incluidos, los otros tumores fueron 9 (13.2%) y se distribuyeron de la siguiente manera: Fibrosarcoma 1 (1.5%) en fémur; Condrosarcoma 3 (4.4%) y se distribuyó así: 1 en hueso de la mano, 1 en fémur y 1 en tibia y peroné; HFM 4 (5.8%) se localizó 1 en pelvis, 1 en cúbito y radio, 1 en fémur; y 1 en columna vertebral. Sarcoma de Ewing 1(1.5%) y se localizó en pelvis. Por su parte el osteosarcoma se distribuyó ampliamente ubicándose tanto en huesos largos como en huesos cortos, pero reflejando preferencia por los huesos largos, 45 (76%), su distribución fue la siguiente: Fémur 28 (47.5%) del total de pacientes con este tipo de tumor, húmero 11 (18.6%), tibia y peroné 5 (8.5%), columna vertebral 4 (6.8%), pelvis 3 (5.1%), 2 (3.4%) en cráneo, cara y huesos del pie respectivamente y 1 (1.7%) en cúbito y radio y huesos de la mano. *Tabla No. 19*

La localización más frecuente para los diferentes estadios de los tumores estudiados fueron huesos largos 50 (73.5%) y de ellos el fémur fue el más común, representando el 33.3% del estadio IIa, el 47.6% del IIb, y 50% del estadio III. El estadio más frecuente detectado en huesos cortos fue el IIb el que se encontró cuatro casos en la pelvis, 3 en columna vertebral, 2 en huesos del pie y un caso en cráneo y huesos de la mano respectivamente. Cuatro (22.2%) de dieciocho tumores en estadio III se detectaron en huesos cortos: 2 en columna vertebral y 1 en pelvis y en huesos de la mano. *Tabla No. 20.*

En este estudio no se encontró tumor en 10 (14.7%) pacientes. Tumor con tamaño menor de uno y de uno a cinco centímetros no fueron detectados. De los 58 (85.3%) pacientes en quienes se detectó tumor, la distribución según el tamaño fue la siguiente: 39 pacientes (57.4%) del total presentaron tumor óseo mayor de diez

centímetros al momento del diagnóstico y en 19 (27.9%) el tamaño se encontró entre 6 y 10 centímetros. *Tabla No. 21.*

De los 59 pacientes con diagnóstico de osteosarcoma, 50 (90.7%) presentaron masa y fueron los más voluminosos, en 14 (23.7%) el tumor midió de 6 a 10 centímetros y 36 (61%) el tamaño del tumor fue mayor de 10 centímetros. Los otros tipos de tumores con mayor volumen fueron el Histiocitoma Fibroso Maligno con 2 casos entre 6 - 10 y más de diez centímetros respectivamente y el Sarcoma de Ewing con un caso cuyo tamaño fue mayor de diez centímetros. *Tabla No. 22.*

Diseminación del tumor se diagnosticó en dieciocho pacientes (26.4%) del total estudiado. La localización de la metástasis fue pulmón (61.1%), cerebro (27.8%) y columna vertebral (11.1%). El tumor que más metástasis presentó fue el osteosarcoma 15 (83.3%) de los que presentaron esta complicación y el sitio más frecuente de metástasis para este tumor fue el pulmón 9 (60%). *Tablas No. 23 y 24.*

El total de pacientes fue abordado con uno de los diferentes esquemas de tratamientos implementados en las Unidades Hospitalarias en las que se realizó este estudio. En 39 pacientes (57.3%) se practicó manejo conservador, el cual consistió en evitar la pérdida del miembro afectado, de estos se limitó únicamente a la eliminación quirúrgica del tumor en 19 casos (27.9%), quimioterapia preoperatoria combinada con eliminación quirúrgica del tumor en 9 (13.2%) pacientes y eliminación quirúrgica del tumor combinada con quimioterapia postoperatoria en 11 (16.2%). De estos 39 pacientes, 35 (89.7%) tenían diagnóstico de osteosarcoma, 2 (5.1%) condrosarcoma y 1 (2.5%) fibrosarcoma e Histiocitoma Fibroso Maligno, respectivamente. En 24 (35.3%) del total de pacientes hubo pérdida del miembro afectado, de ellos 19 (27.9%) fueron sometidos a amputación y 5 (7.3%) a amputación combinada con quimioterapia postoperatoria. De estos 24 pacientes, 19 (79.1%) correspondían a osteosarcoma, de los otros casos, 3 (10.3%) fueron HFM y 1 (3.4%) sarcoma de Ewing y condrosarcoma respectivamente. Cinco (7.3%) pacientes recibieron tratamiento paliativo. *Tabla No. 25.*

De los 39 pacientes tratados conservadoramente, 2 (5.1%) correspondían al estadio Ib, 5 (12.8%) al estadio IIa, 32 (82%) al estadio IIb y ninguno al estadio III. De los 19 que recibieron tratamiento agresivo, ninguno correspondían a los estadios Ia y Ib, 1 (5.2%) al IIa, 9 (47.3%) al IIb y 14 (73.6%) al estadio III. Cuatro pacientes del estadio III (22.2%) recibieron únicamente tratamiento paliativo. *Tabla No. 26.*

El tratamiento agresivo (amputación o amputación + QT posterior), se practicó en 24 pacientes de los cuales en 19 de ellos, el asiento del proceso tumoral fue en huesos

largos (79.1%), al igual que los manejados con cirugía conservadora (74.3%). En 12 pacientes (17.6%) posterior al tratamiento quirúrgico se presentaron complicaciones durante su estancia hospitalaria, de los cuales 8 (66.7%) fueron debido a infección de herida, 3 (25%) dehiscencia de herida y 1 (8.3%) osteomielitis que terminó siendo tratado con amputación. Del total de complicaciones 8 (66.6%) recibieron tratamiento agresivo, de ellos 5 (62.5%) fueron con amputación; de las complicaciones encontradas, 4 (33.3%) fueron manejadas con tratamiento conservador. *Tabla No. 27, 28 y 29.*

La estancia hospitalaria de estos pacientes es prolongada, 23 (33.8%) requirió menos de 10 días hospitalización, 45 pacientes (66.2%) necesitó estancia mayor de 10 días, y de ellos 36 (52.9) necesitó más de 15 días. Independientemente del tipo de manejo utilizado, el requerimiento hospitalario fue prolongado, de esta manera de los pacientes tratados con cirugía conservadora fueron 9 (13.2%), los que recibieron QT previa a la cirugía conservadora 6 (8.8%), cirugía conservadora más QT posterior 9 (13.2%), amputación 13 (19.1%), 3 (4.4%) amputación más QT posterior y 5 (7.3%) tratamiento paliativo. *Tabla No. 30.*

De los 68 pacientes, 5 (7.4%) presentaron recurrencia tumoral, de ellos 4 (80%) fueron osteosarcoma y 1 (20%) condrosarcoma; los otros tipos de tumores no presentaron recurrencia en este estudio. De los 5 pacientes que presentaron recurrencia, los osteosarcomas recurrieron, 1 (20%) en menos de 1 mes, 1 (20%) entre 1 y 3 meses y 2 (40%) entre 4 y 6 meses y el condrosarcoma que recurrió lo hizo entre 4 y 6 meses (20%). *Tablas No. 31 y 32.*

## **DISCUSIÓN DE LOS RESULTADOS**

Se estima que 2,440 nuevos casos de sarcomas óseos primarios se diagnostican anualmente en Estados Unidos, comparados con 93,000 nuevos casos de cáncer de pulmón y con 88,000 nuevos casos de cáncer de mama; otros reportan una incidencia de 8.7 por millón de personas. El diagnóstico depende de 4 criterios: clínico, radiológico, histológico y molecular. El 95% pueden ser diagnosticados con precisión cuando el radiólogo, el clínico y el patólogo trabajan en conjunto. (2)

El estudio del comportamiento clínico y epidemiológico de los tumores que tienen asiento en el tejido óseo, tiene su relevancia en los datos obtenidos por estudios a nivel internacional, en los que la prevalencia se ubica en población joven, económica, social y culturalmente productiva, por otro lado, también resulta relevante desde el punto de vista médico el hecho potencial de poder implementar el tratamiento de salvación de miembros con la detección temprana del proceso neoplásico, procurando evitar incapacidades definitivas.

Cuando nos referimos a tumores malignos de hueso, en la mayoría de casos hacemos mención a una entidad que generalmente tiene su origen en otro sitio anatómico, distante del tejido óseo, o sea son tumores metastáticos al hueso, siendo los asientos primarios, según la literatura, el pulmón, mama, próstata, riñón, tiroides y el tracto gastrointestinal (2) y sólo en un porcentaje menor son primarios, en este caso son tumores que tienen su origen en las células del tejido que constituye el sistema esquelético. Una característica peculiar de estos tumores primarios del hueso es su carácter maligno, el cual está determinado por su capacidad de propagarse más allá del sitio del origen y diseminarse a partes distantes del organismo, o sea, son tumores que presentan gran tendencia a presentar metástasis. De esta manera el tejido esquelético constituye sitio receptor de tumores de otros órganos, pero también, fuente de tumores para órganos distantes. (11) Esta característica del comportamiento tumoral del tejido esquelético tiene sus particularidades en cuanto a los grupos etáreos, ya que, de acuerdo con la literatura, en los niños, la mayor parte de los tumores óseos cancerosos son primarios, mientras que en los adultos, la mayoría son metastáticos (11).

En nuestro estudio que consistió en caracterizar el comportamiento clínico y epidemiológico de los sarcomas óseos, la frecuencia de presentación de estos tumores fue mayor en el rango de edad de 15 a 24 años (52.9%), con una media de aparición de 31.9 años; lo que coincide con la literatura, que reporta que el 80% de los tumores óseos primitivos son diagnosticados antes de los 30 años de edad. (10). Un comportamiento especial en cuanto a la edad de presentación se reporta para el sarcoma de Ewing, para el cual se describe una mediana de edad de 15 años, y más del 50% de los pacientes son



adolescentes, aunque también se han descrito casos en neonatos y lactantes (10), nosotros encontramos un caso con este diagnóstico a la edad de 25 años.

La literatura no reporta factores de riesgo o características sociales, culturales o genéticas ligadas al género que determinen la prevalencia de los tumores malignos del hueso en hombres o mujeres. En nuestra serie, el sexo masculino fue el predominante con una razón de 1.3:1, lo cual coincide con la literatura, que reporta a los tumores óseos como tumores que se presentan con mayor frecuencia en el sexo masculino (10).

El 66.2% de los pacientes incluidos proceden de Managua, departamento del país que comprende el 24.5% de la población de Nicaragua (INEC, Censo 2005), cuya cabecera departamental es la ciudad donde se encuentran los hospitales que ofrecen la especialidad que atiende estos problemas de salud, lo que facilita el acceso de tales pacientes a estos servicios. Los pacientes que proceden de otros departamentos tienen entre otros los inconvenientes de dificultad para el diagnóstico temprano por falta de disposición de medios técnicos y para el adecuado abordaje terapéutico, debiendo trasladarse a Managua para obtener dichos fines, haciéndolo generalmente de forma tardía.

En las publicaciones revisadas no encontramos datos relacionados con los antecedentes personales ni familiares de cáncer, que indicaran ser factores de riesgos para el desarrollo de sarcomas óseos. En este estudio se encontró que solamente el 16% de los pacientes se expusieron a hábitos asociados a cáncer (tabaquismo) y el 9% presentó el antecedente familiar de cáncer de mamas, por lo que consideramos que no hubo una relación significativa entre estos antecedentes y los sarcomas óseos.

El diagnóstico de las neoplasias óseas se basa en la clínica, laboratorio, pruebas de imágenes y las características de las células observadas en la biopsia (26). El estándar de oro para el diagnóstico de una tumoración ósea maligna continúa siendo la imagen radiográfica simple, al menos en dos proyecciones, dependiendo del sitio de la lesión, las radiografías permiten determinar la extensión de la lesión, su localización específica y el tipo de reacción perióstica. Se reconocen las siguientes imágenes patognomónicas: formación de telas de cebolla para el SE, la formación de rayos de sol y/o triángulo de Codman en el osteosarcoma y la formación de anillos, del condrosarcoma. (17) Sin embargo, el comportamiento clínico continúa siendo orientador para sospechar la esencia maligna del proceso tumoral, en ello tiene relevancia la edad y la evolución del dolor y el tumor, que constituyen en estos casos, los datos cardinales de malignidad. (10)

Se debe sospechar una lesión agresiva o un sarcoma ya sea sarcoma osteogénico, sarcoma de Ewing o Histiocitoma Fibroso Maligno, cuando la evolución es rápida en cuanto a dolor y crecimiento del tumor (una excepción sería el tumor de células gigantes, que evoluciona de esta manera pero, es benigno). (10) El dolor y la masa tumoral son las manifestaciones clínicas que con mayor frecuencia hacen que el paciente busque asistencia médica (10), se observó que el 72.1% de los pacientes estudiados presentaron estas manifestaciones, (57.4% dolor y masa, 5.9% únicamente con dolor, y 8.8% sólo con masa).

En nuestro estudio el cuadro clínico fue efectivamente el detonante para iniciar el proceso investigativo para el diagnóstico. Sin embargo no se refleja en los hallazgos una conducta sistemática que conduzca de forma ordenada, lógica y eficiente a conseguir este objetivo. Además del cuadro clínico en 44 pacientes (64.7%) el método utilizado fue la serología la que incluyó el nivel sérico de fosfatasa alcalina, deshidrogenasa láctica y calcio; según la literatura, ocasionalmente un aumento considerable de las fosfatasas alcalinas séricas refuerza el diagnóstico de sospecha de sarcoma osteogénico, mientras que una alta concentración de la enzima lactato deshidrogenasa (LDH) orientan hacia un sarcoma de Ewing. (22)

Como podemos interpretar, estos métodos no aportan sensibilidad ni especificidad para ser considerados exámenes de rutina en este proceso investigativo para el diagnóstico. Con este fin los mismos deben ser utilizados bajo una estricta orientación clínica, esto es, si se sospecha osteosarcoma, enviar la fosfatasa alcalina y la LDH en sarcoma de Ewing. En general, los valores se normalizan después de la exéresis. Estas técnicas tienen rentabilidad clínica en el seguimiento posterior al tratamiento aplicado ya que la persistencia de altas concentraciones traduciría la presencia de metástasis o una escisión incompleta. (12)

Aunque se reconoce que el estándar de oro para el diagnóstico de los sarcomas óseos es la radiografía simple, de frente y perfil del hueso afectado, en nuestro estudio, el estándar de oro se utilizó sólo en el 30.9% de los casos estudiados, lo que constituye una subutilización del mismo.

Las técnicas radiológicas especiales son esenciales para conocer la extensión local o a distancia de la enfermedad, información esencial para diseñar el mejor tratamiento posible. La Resonancia Magnética es la prueba más eficiente para valorar la afectación local del hueso, y de los tejidos blandos vecinos, compartimentos musculares, vasos sanguíneos y nervios. (26) La gammagrafía ósea, sobretodo con tecnecio 99m, es útil para determinar la extensión de la lesión desde su origen en el hueso y también para descartar metástasis saltatorias o metástasis óseas a distancia. (27)

Aunque la gammagrafía no es específica de las neoplasias, estos estudios son muy sensibles y pueden detectar focos de tumor que no se visualiza en la radiografía convencional. (27) La Tomografía Computarizada (TC), es muy útil para detectar la extensión pulmonar de los tumores malignos y su empleo debe ser casi sistemático para la localización y el diagnóstico de las metástasis pulmonares. (12) En el sarcoma de Ewing, el estudio de extensión se completa con la realización de una biopsia de médula ósea, dado que es un tejido por el que tiene predilección a la hora de diseminarse.

En nuestro estudio solamente a cinco pacientes se les practicó estudio radiológico especial el que consistió en TC y el objetivo de su uso no fue detectar metástasis pulmonares del tumor, como está recomendada, sino que fue utilizada con finalidad diagnóstica de la lesión ósea, por cuanto fueron estudios orientados al hueso afectado. Al único paciente a quien se le diagnosticó sarcoma de Ewing, no se realizó biopsia de la médula ósea.

En el momento del diagnóstico, el 10-20% de los pacientes con osteosarcoma y el 20% de los pacientes con sarcoma de Ewing tienen enfermedad diseminada (26). En un estudio realizado en Cuba con 158 pacientes se encontró que el 12% ya presentó metástasis al momento del diagnóstico (3). En nuestro estudio encontramos que el 26.5% de los pacientes presentó metástasis del sarcoma óseo de preferencia al pulmón, lo que representa más del doble de lo reportado en el estudio cubano y el destino de la metástasis coincide con lo reportado en la literatura ya que la vía de diseminación de los sarcomas es hematógena y no linfática (25). La mayor frecuencia de complicación metastásica en nuestro estudio podría explicarse por la búsqueda tardía de ayuda médica por parte de nuestros pacientes, el 67.6% del diagnóstico se hizo después de 6 meses desde el inicio de los síntomas lo que coincide con estudio realizado anteriormente en el hospital Roberto Calderón. (40).

El osteosarcoma (86.8%), fue el tumor más frecuentemente diagnosticado, seguido por Histiocitoma Fibroso Maligno (5.9%), condrosarcoma (4.4%) y en igual porcentaje el fibrosarcoma y sarcoma de Ewing con (1.5%) cada uno. El osteosarcoma es la neoplasia ósea maligna primaria reportada como la más frecuente en las dos primeras décadas de la vida (2), lo que coincide con nuestros hallazgos. No se encontró ninguna relación entre la edad y el sexo al momento del diagnóstico de osteosarcoma.

Al momento del diagnóstico, la mayoría de los pacientes, 42 (61.8%) se encontraron en estadio IIb y en etapa terminal, estadio III, se encontraron 18 pacientes (26.5%). Los estadios menos frecuentes fueron Ia, Ib y IIa. Como en todos los otros tumores, la detección precoz de la lesión y el establecimiento de un plan terapéutico adecuado, es la situación ideal en el manejo clínico de estas afecciones. Con una estrategia de detección

precoz y tratamiento oportuno, el pronóstico para el paciente es más favorable, con reducción en la frecuencia de discapacidades, y de la morbilidad y mortalidad, tempranas.

La ubicación más frecuente (73%) de los tumores óseos fue en huesos largos, siendo el fémur el más afectado con 45% del total, esto corresponde con la literatura que refiere que el 80% de estas neoplasias se alojan en los huesos largos, preferentemente en el fémur y húmero. (22)

El osteosarcoma es el tumor óseo más frecuente, con pico de incidencia en la segunda década de la vida, los signos más frecuentes son el dolor y la masa, su localización predilecta es la región metafisiaria de los huesos largos (3); al igual que la literatura, se encontró que el 86.8% de los sarcomas estudiados correspondió al osteosarcoma, de estos el 59.3% se presentó en el grupo de edades de 15 a 24 años, el dolor y la masa se manifestaron en 74.6% (64.4% ambos, 6.8% dolor y 3.4% sólo masa) y los huesos largos fueron los más afectados por este tumor con un 76% (47.5% fémur y 18.6% húmero).

La detección temprana de los sarcomas óseos es conveniente para reducir morbilidad y mortalidad de esta causa (26). En nuestro sistema sanitario, como política de salud no está definida una estrategia orientada a detectar en la etapa inicial los procesos tumorales del sistema esquelético. Solamente los pacientes cuyos síntomas fueron dolor más tumor y los que se presentaron con metástasis, hicieron contacto con las unidades de salud en menos de seis meses de iniciado sus síntomas. Generalmente el primer contacto con el sistema fue después de seis meses de evolución y portando estadios tumorales en grados avanzados. La alta frecuencia de estadios avanzados y de masas grandes están más bien relacionadas con la búsqueda tardía de ayuda médica, pero no con hábitos, edad, sexo o antecedentes familiares del paciente.

Debido a la baja casuística, solamente podemos comentar que las características clínicas antes mencionadas, tampoco marcaron tendencia alguna con relación al tipo celular de tumor, y similar que lo ya publicado los mayores tamaños y agresividad están relacionados con algunos tipos de osteosarcomas, el histiocitoma fibroso maligno y el sarcoma de Ewing. También nos corresponde comentar que en los documentos de nuestro estudio no encontramos diagnóstico específico del origen celular del osteosarcoma, por lo que se analizaron como un solo tipo celular, como sarcoma primitivo.

Las metástasis diagnosticadas en nuestros pacientes fueron a tres sitios anatómicos distantes, el pulmón, cerebro y columna vertebral. Este comportamiento es similar al reportado en la literatura y el osteosarcoma el tipo de tumor más relacionado con esta

complicación en nuestra serie, probablemente por ser el que mayor número de casos aportó, sin embargo, este es el tipo de tumor con mayor tendencia de metástasis a pulmón reportado en la literatura.

Al analizar las formas de tratamientos aplicados a estos pacientes, encontramos varias posibilidades que son utilizadas en dependencia de las características del cuadro clínico, de la evolución de la enfermedad. Los esquemas utilizados se pueden diferenciar en conservador y agresivo, dependiendo si el tratamiento quirúrgico contempla la eliminación del miembro afectado. De esta forma los esquemas quedan definidos así: 1. Tipos conservadores: Tratamiento complementario previo más cirugía de salvamento; Cirugía de salvamento más tratamiento complementario posterior; Cirugía de salvamento. 2. Tipos agresivos: Amputación; Amputación más tratamiento complementario posterior y tratamiento paliativo. Las técnicas más utilizadas en nuestro estudio fueron, del tipo conservador la cirugía de salvamento y del tipo agresivo, la amputación.

Según la literatura es básico el estadio evolutivo de la enfermedad para determinar el tipo de abordaje terapéutico. La quimioterapia citotóxica administrada por vía general, en estadios tempranos, está destinada a destruir las metástasis subclínicas (12). Por el contrario, cuando el tumor es metastásico, en general la quimioterapia pasa a considerarse como un tratamiento estrictamente paliativo, si bien del 10 al 20% de los pacientes en esta situación logran una remisión completa prolongada.

De hecho, los tumores óseos malignos metastásicos pueden verse favorecidos por estrategias curativas que combinan quimioterapia, cirugía, y radioterapia. Por consiguiente, tanto en fase localizada como metastásica, la quimioterapia se integra dentro de una estrategia multidisciplinaria encaminada al tratamiento de los tumores óseos en asociación con la cirugía y la radioterapia. (12)

En nuestro estudio, encontramos que diecinueve pacientes fueron sometidos a cirugía de salvamento o conservadora y otros diecinueve se les amputó el miembro afectado sin recibir la quimioterapia recomendada, diez de ellos se encontraban en estadio III o sea clínicamente con metástasis. En todos estos pacientes no se aprovechó el potencial beneficio derivado del uso de la quimioterapia.

Entre los esquemas terapéuticos utilizados en nuestros hospitales, ninguno incluye las técnicas de radioterapia, aunque generalmente la radioterapia de primera elección no está indicada en los osteosarcomas y fibrosarcomas óseos y rara vez tiene sentido en los condrosarcomas, puesto que estos tumores son más bien radiorresistentes, en dichas neoplasias relativamente refractarias, la radioterapia queda reservada para las formas

en que la exéresis no es factible, en caso de rechazo de la intervención, o incluso a título paliativo. (12)

Es conocido que dentro de las complicaciones postquirúrgicas de cirugías ortopédicas electivas el riesgo de infección es del 7% (41), en nuestro estudio, doce pacientes (17%) presentaron complicaciones postquirúrgicas y de estas el 67% correspondieron a infecciones. A diferencia del estudio realizado en Venezuela (4), donde únicamente el 7.4% de pacientes presentaron recurrencia de la enfermedad en un período hasta cuatro meses.

## CONCLUSIONES

1. En nuestro estudio encontramos que los sarcomas óseos afectaron más a pacientes jóvenes, no detectamos diferencia en cuanto al sexo y la mayoría fueron procedente de Managua.
2. No encontramos alta frecuencia de factores que determinan la presencia de cáncer tanto a nivel familiar como personal, tampoco encontramos una exposición de riesgo de los hábitos conocidos que inducen a cáncer.
3. El dolor y la masa fueron las manifestaciones clínicas que predominaron en los grupos de estudio y la metástasis también tuvo una alta frecuencia de presentación al momento del diagnóstico.
4. La mayoría de los pacientes se diagnosticó después de seis meses de evolución del cuadro clínico, de los cuales el 48.5% fueron en más de un año de evolución, esto se relaciona con la falta de un programa de promoción de detección temprana de esta enfermedad.
5. La forma de hacer diagnóstico se basó fundamentalmente en la clínica además de exámenes de laboratorio clínico y radiografía simple del miembro afectado, con posterior realización de biopsia, sin embargo, no identificamos un protocolo de manejo adecuado para el abordaje de estos problemas. El uso de los medios rutinarios no se hace de una manera sistemática, sino discrecional. La radiografía simple con proyección anteroposterior y lateral no se practicó a todos los pacientes, subvalorando su utilidad en el diagnóstico de estos tipos de lesiones, lo cual constituye un uso inadecuado de este método. El uso de la tomografía computarizada no se realizó conforme lo recomendado con la literatura internacional, la cual la establece como el estándar de oro para el diagnóstico de metástasis pulmonares, sino que fue utilizada como sustituto del método diagnóstico de elección, que es la radiografía simple.
6. Los sarcomas óseos encontrados fueron el osteosarcoma, condrosarcoma, Histiocitoma Fibroso Maligno, fibrosarcoma y sarcoma de Ewing, de los cuales el osteosarcoma fue el más frecuente, de este se han descrito diferentes tipos en su clase, sin embargo en nuestro estudio solo nos referimos al osteosarcoma en genérico, ya que no hay diferenciación de clases. Este sarcoma fue identificado más frecuentemente en pacientes jóvenes, su ubicación principal fue en huesos largos, al momento de la detección se encontró en estadios avanzados y presentó una alta frecuencia de metástasis y recurrencia postquirúrgica.

7. El 97.1% de los pacientes al momento del diagnóstico se encontraron en estadios evolutivos agresivos (IIa, IIb y III), de los cuales el más frecuente fue el estadio IIb seguido del III.
8. Los pacientes al momento de ser intervenidos se encontraron en estadios avanzados de la enfermedad, de tal forma el planteamiento del tratamiento es agresivo, sin embargo, adolece de medidas complementarias referidas por la literatura para obtener mejores resultados terapéuticos como la quimioterapia, ya que esta se subutiliza, perdiéndose de esta forma sus beneficios potenciales, de igual manera la radioterapia no es utilizada de la manera conveniente, recomendada por los expertos. Similar a lo que encontramos en cuanto al proceder diagnóstico de estos casos, no encontramos un protocolo para el abordaje diagnóstico y terapéutico, de aplicación nacional.
9. Tres sitios de metástasis fueron los más frecuentes de estos tumores en nuestra serie, pulmón, cerebro y columna vertebral, de los cuales el pulmón fue el común asiento de metástasis.
10. En doce pacientes se encontraron complicaciones postquirúrgicas, tanto tempranas como tardías, de estas la más frecuente fue la infección de la herida quirúrgica, seguidas de dehiscencia de herida y osteomielitis que fue resuelto posteriormente con amputación.
11. Solamente en cinco pacientes se presentó recurrencia del tumor y de ellos tres fueron detectados entre cuatro y seis meses después de la intervención quirúrgica. No se determinó la sobrevida de los pacientes debido a que no existe la información completa de ellos, sin embargo, la información que logramos corresponde únicamente a cinco pacientes los cuales continúan en seguimiento y dos de ellos han rechazado continuar tratamiento con quimioterapia.



## **RECOMENDACIONES**

- ☑ Formular e implementar un programa de sensibilización al personal médico para la detección y tratamiento temprano de los sarcomas óseos desde la atención primaria y hospitales a nivel nacional.
- ☑ Educar a la población en relación a las manifestaciones clínicas y formas de presentación de esta patología y fomentar el chequeo médico sobre todo en la población joven aparentemente sana, que presenten dolor y tumor en estructura ósea.
- ☑ Promover la formulación por consenso de una Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de los Sarcomas óseos, esforzándose por integrar los métodos diagnósticos aceptados a nivel internacional como los estándares de oro, y los esquemas terapéuticos que han demostrado eficacia y capacidad para reducir la mortalidad y mejorar la calidad de vida de los pacientes.

## BIBLIOGRAFÍA

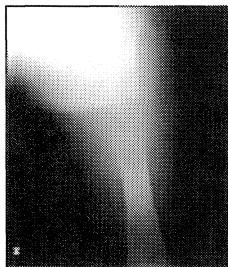
1. ANTRES, Héctor y otros. 2007. **Tumores óseos en el Hospital Escuela, frecuencia y correlación clínica, radiológica e histopatológica.** In: *Revista médica de Honduras*, volumen 75, número 1.
2. PORTILLO, Freddy y LÓPEZ, Alexis. 2002. **Frecuencia de tumores óseos malignos en pacientes atendidos en servicio de ortopedia y traumatología del hospital escuela de Honduras.** In: *Revista médica de Honduras*, volumen 7, número 3.
3. TAMAYO, Alicia y otros. 1999. **Incidencia de tumores óseos malignos y de partes blandas.** In: *Revista Cubana de oncología*.
4. VERONICA, Eddy y otros. 2002. **Osteosarcomas periféricos, experiencia en el instituto de oncología Dr. Miguel Pérez Carraño 1997 – 2001.** In: *Revista Venezolana de oncología*.
5. ZEPEDA, Mario Roberto: **Estudio radiográfico y su relación con el diagnóstico patológico en el HRCG 2005 – 2006.** Managua, Nicaragua, 2006.
6. <http://www.who.int/medicente/news/releases/2003/pr27/es/index.html>
7. <http://www.int.ned-surveillance/infobase/web/InfoBasePlicyMaker/reports/ReporterFullView.aspx?d=5>
8. CALDEDO, Wilson Y NOBOA, Fernando: **Tumores óseos, cirugía de rescate de extremidades, servicio de ortopedia oncológica, hospital oncológico Solca.** Quito, Ecuador, 2007.
9. MENENDEZ, Lawrence R: **OKU, Tumores Osteomusculares.** Barcelona, España, 2003.
10. [http://www.escuela.med.puc.cl/paginas/publicaciones/textotraumatologia/Trau\\_Secc04/Trau\\_Sec04\\_07e.html](http://www.escuela.med.puc.cl/paginas/publicaciones/textotraumatologia/Trau_Secc04/Trau_Sec04_07e.html)
11. [http://www.msd.es/publicaciones/mmmerck hogar/seccion\\_05/Seccion\\_05\\_049.html](http://www.msd.es/publicaciones/mmmerck hogar/seccion_05/Seccion_05_049.html)
12. DUBOUSSET, J. y MIOREST, B.: **Tumores óseos, generalidades diagnósticas.** París, 2001.
13. GREENSPAM, R.: **Tumores de huesos y articulaciones.** Madrid, España, 2002.
14. <http://www.asarca.org.ar/archivos/pautas03/Oseos.PDF>
15. DICKSON GONZALES, S. 2007. **Osteosarcoma: Aspectos anatomopatológicos.** In: *Revista de universidad central de Venezuela, Caracas*.
16. <http://www.escuela.med.puc.cl/paginas/publicaciones/AnatomiaPatologica/12Osteoarticular/12osea2.html>
17. <http://www.medigraphic.com/pats/orthotips/ot-2008/ot082h.pdf>
18. [http://www.arturomahiques.com/tumores\\_oseos\\_benignos\\_generalidades.htm#Conceptos%20generales%20de%20Tratamiento](http://www.arturomahiques.com/tumores_oseos_benignos_generalidades.htm#Conceptos%20generales%20de%20Tratamiento)
19. [http://www.escuela.med.puc.cl/paginas/publicaciones/TextoTraumatologia/Trau\\_Secc04/Trau\\_Sec04\\_10.html](http://www.escuela.med.puc.cl/paginas/publicaciones/TextoTraumatologia/Trau_Secc04/Trau_Sec04_10.html)
20. [http://www.sisbib.un.msm.edu.pe/BibVirtualData/Libros/Medicina/cirugia/Tomo\\_II/pdfs/clase23.pdf](http://www.sisbib.un.msm.edu.pe/BibVirtualData/Libros/Medicina/cirugia/Tomo_II/pdfs/clase23.pdf)
21. <http://www.centros.uv.es/web/departamentos/D40/data/informacion/E125/PDF746.pdf>
22. <http://www.oc.lm.ehu.es/Fundamentos/patologia/Apoyo/Tema%2043%20Tumores%20Oseos.ppt#260,aspectosepidemiologicos>

23. <http://www.lerat-orthopedie.com/ES/cours/diapositivas/8.Power%20P.Tumores/13-%20Tumores%20de%20la%20Columna%20Vertebral.ppt>
24. Revista de la Sociedad Médico Quirúrgica, del Hospital de Emergencia Pérez de León 2007; 38(1): 4-7.
25. MARTÍNEZ RODRÍGUEZ, Enrique. **Avances de una década de oncología quirúrgica.** Universidad de Oviedo, España. Editorial: Ilustred. 2001.
26. [http://www.seom.org/seomcms/index.php?option=com\\_content&ask=view&id=1330&Itemid=342&limit=1&limitstart=2](http://www.seom.org/seomcms/index.php?option=com_content&ask=view&id=1330&Itemid=342&limit=1&limitstart=2)
27. PHILLIP, Rubin y WILLIAMS, Jaqueline. **Oncología clínica.** Octava edición. Editorial: El Servier, España. 2003.
28. [http://www.arturomahiques.com/estadios\\_quirurgicos.htm](http://www.arturomahiques.com/estadios_quirurgicos.htm)
29. SUGARBAKER, Paul H y MALAWER, Martin M. **Cirugía del cáncer musculoesquelético.** Madrid, España. Editorial Mosby – Doyma. 1995.
30. DIAZ RUBIO, E. y GARCÍA CONDE, J. **Oncología Clínica Básica.** España, Arán ediciones. 2000.
31. PINAR SEDEÑO, Beatriz, LLORET SÁEZ, Martha y otros. **Sarcomas óseos y de partes blandas.** Hospital general de Gran Canaria “Dr. Negrín”, servicio de oncología y radioterapia. 2004.
32. <http://conganat.uninet.edu/IVCVHAP/CONFERENCIAS/Llombart/index.html>
33. [http://www.arturomahiques.com/histiocitoma\\_fibroso\\_maligno.htm](http://www.arturomahiques.com/histiocitoma_fibroso_maligno.htm)
34. <http://www.sochiorl.cl/indices/pdfs/65-3/12.pdf>
35. <http://www.arturomahiques.com/fibrosarcoma.htm>
36. [http://www.arturomahiques.com/osteosarcomas\\_primarios.htm#Factores%20pronósticos](http://www.arturomahiques.com/osteosarcomas_primarios.htm#Factores%20pronósticos)
37. [http://www.arturomahiques.com/sarcoma\\_de\\_ewing.htm](http://www.arturomahiques.com/sarcoma_de_ewing.htm)
38. <http://www.seom.org/es/infopublico/info-tipos-cancer/sarcomas/oseosewing/1332-aspectos-especificos-del-diagnostico-pronostico-y-tratamiento-de-los-osteosarcomas?start=2>
39. <http://www.hospitalameijeiras.sld.cu/hha/mpm/documentos/ONCOLOGIA/PA/SARCOMAS%20DE%20PARTES%20BLANDAS%20Y%20OSEOS.pdf>
40. ARAGÓN, Dra. Y otros. **“Comportamiento Epidemiológico y tratamiento de pacientes con Osteosarcoma atendidos en el Hospital Calderón Gutiérrez del 2000 al 2005”.**
41. FERNÁNDEZ ARJONA, Manuel; HERRUZO CABRERA, Rafael y otros. **“Evolución temporal de la infección en cirugía ortopédica y traumatología”.** Revista San Hig, volumen 67, La Paz, Madrid, 1993.
42. <http://www.rnw.nl/es/espa%C3%B1ol/article/nuevas-investigaciones-sobre-el-osteosarcoma>

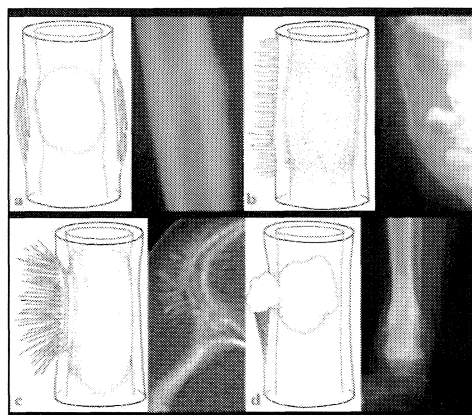
# ANEXOS

## I. FIGURAS

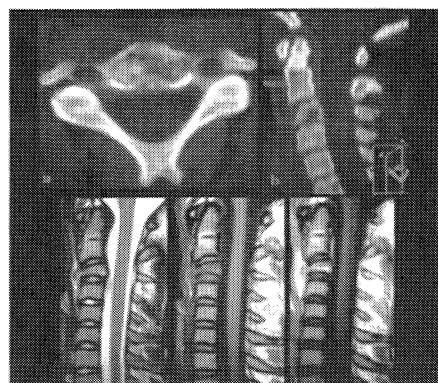
**Fig. 1.** Sarcoma de Ewing en diáfisis



**Fig. 2.** Tipos de reacción perióstica. (a) Laminar “en capas de cebolla” en SE femoral. (b) Espiculada “en cepillo” en infiltración mandibular en un paciente con leucemia mieloide aguda. (c) Espiculada “en rayos de sol” en metástasis orbitaria de Neuroblastoma. (d) Triángulo de Codman en Osteosarcoma convencional de metáfisis distal tibial.

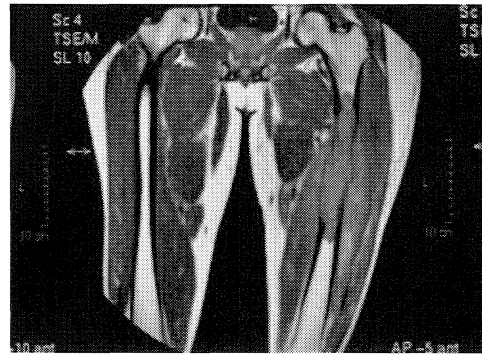


**Fig. 3.** Osteosarcoma convencional femoral distal derecho. (a) Lesión metadiafisaria esclerótica con reacción perióstica irregular y triángulo de Codman. En la RM b, c, d, e y f), asocia reacción perióstica y una gran masa de partes blandas.



BIBLIOTECA CENTRAL  
MAYO 1980

**Fig. 4.** Sarcoma de Ewing en diáfisis femoral.



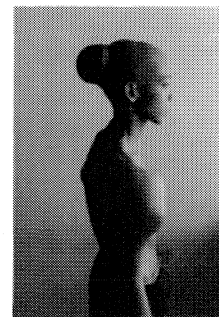
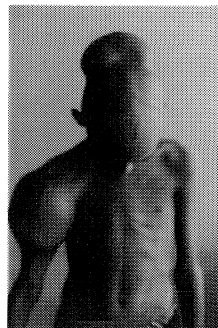
**Fig. 5.** Osteosarcoma en rodilla.



**Fig. 6.** Osteosarcoma Telangiectásico.



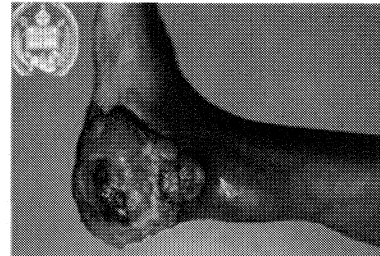
**Fig. 7.** Sarcoma de Ewing con invasión metastásica intracraneal.



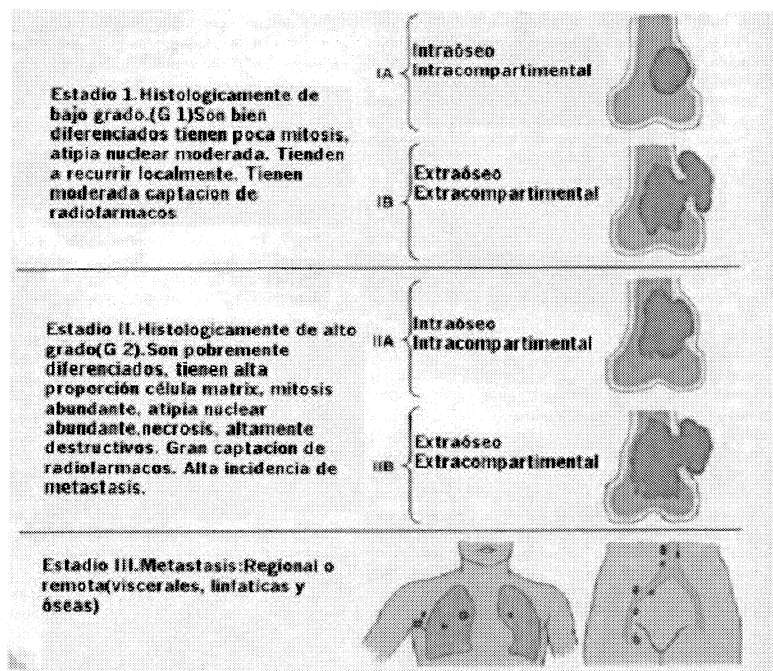
**Fig. 8.** Radiografía de Histiocitoma Fibroso Maligno.



**Fig. 9.** Fibrosarcoma de alto grado de malignidad.



**Fig. No. 10.** Estadificación según Enneking.



## II. FICHA DE RECOLECCION DE INFORMACIÓN TRABAJO MONOGRAFICO

Hospital de recolección de información: \_\_\_\_\_

# de expediente: \_\_\_\_\_

Persona que llena información: \_\_\_\_\_

Fecha: \_\_\_\_\_

### Datos sociodemográficos

Edad: \_\_\_\_\_

sexo: \_\_\_\_\_

Procedencia: \_\_\_\_\_

### Antecedentes

#### APNP

Tabaco: Si \_\_\_\_\_ No \_\_\_\_\_

Alcoholismo: Si \_\_\_\_\_ No \_\_\_\_\_

Drogas: Si \_\_\_\_\_ No \_\_\_\_\_

#### APP:

No: \_\_\_\_\_

Si:

HTA \_\_\_\_\_ DM \_\_\_\_\_ OA \_\_\_\_\_ Asma Bronquial \_\_\_\_\_ Otros: \_\_\_\_\_

#### APF asociados a cáncer

Si \_\_\_\_\_ especificar \_\_\_\_\_

No \_\_\_\_\_

### Características de la enfermedad

Tipo del tumor óseo: \_\_\_\_\_

Localización: \_\_\_\_\_

Estadificación: \_\_\_\_\_

### Manifestaciones clínicas

Dolor \_\_\_\_\_ Masa (especificar tamaño) \_\_\_\_\_

Impotencia funcional \_\_\_\_\_ Metástasis (especificar sitio) \_\_\_\_\_

Otro (especificar) \_\_\_\_\_

### Tiempo de evolución de la enfermedad hasta el diagnóstico

Menor igual 6 meses \_\_\_\_\_ 6 meses a 1 año \_\_\_\_\_ >1 año \_\_\_\_\_

**Método diagnóstico**

Radiografía \_\_\_\_\_ TAC \_\_\_\_\_ RM \_\_\_\_\_ Biopsia \_\_\_\_\_  
Serología (especificar) \_\_\_\_\_

**Manejo utilizado**

Quimioterapia preoperatoria \_\_\_\_\_ Quimioterapia postoperatoria \_\_\_\_\_  
Cirugía conservadora \_\_\_\_\_ Amputación \_\_\_\_\_ Tratamiento paliativo \_\_\_\_\_

**Complicaciones:**

No \_\_\_\_\_ Si (especificar) \_\_\_\_\_

**Estancia hospitalaria**

Hasta 5 d \_\_\_\_\_ 6 – 10 d \_\_\_\_\_ 10 – 15 d \_\_\_\_\_ > 15 d \_\_\_\_\_

**Recurrencia:**

No \_\_\_\_\_ Si: \_\_\_\_\_

**Período libre de enfermedad:**

<1 mes: \_\_\_\_\_ 1 – 3 meses: \_\_\_\_\_ 4 – 6 meses: \_\_\_\_\_ >6 meses: \_\_\_\_\_

Observaciones: \_\_\_\_\_



### III. TABLAS

**Tabla No.1. Distribución por edad**

EDAD	#	%
15 - 24	36	52,9%
25 - 34	7	10,3%
35 - 44	7	10,3%
45 a más	18	26,5%
TOTAL	68	100%

*Fuente: Expediente clínico*

**Tabla No. 2. Distribución por sexo**

SEXO	#	%
M	39	57,4%
F	29	42,6%
TOTAL	68	100,0%

*Fuente: Expediente clínico*

**Tabla No. 3. Procedencia**

PROCEDENCIA	#	%
Boaco	1	1,5%
Carazo	1	1,5%
Chinandega	3	4,4%
Chontales	2	2,9%
León	1	1,5%
Masaya	1	1,5%
Managua	45	66,2%
Matagalpa	6	8,8%
Nueva Segovia	1	1,5%
RAAS	2	2,9%
Rivas	2	2,9%
Jinotega	3	4,4%
TOTAL	68	100,0%

*Fuente: Expediente clínico*

**Tabla No.4. Antecedentes personales no patológicos**

APNP	#	%
Tabaco + alcohol	8	11,8%
Tabaco	3	4,4%
Ninguno	57	83,8%
TOTAL	68	100,0%

*Fuente: Expediente clínico*

**Tabla No. 5. Antecedente personal patológico**

APP	#	%
HTA	3	4,4%
DM	4	5,9%
OA	4	5,9%
Otros	1	1,5%
ninguno	56	82,4%
TOTAL	68	100,0%

APP: Antecedente personal patológico, HTA: Hipertensión Arterial, DM: Diabetes Mellitus, OA: Osteoartritis. *Fuente: Expediente clínico*

**Tabla No. 6. Antecedente Familiar de Cáncer**

APF DE CÁNCER	#	%
SI	6	8,8%
NO	62	91,2%
TOTAL	68	100,0%

APF: Antecedente Familiar de Cáncer. *Fuente: Expediente clínico*

**Tabla No. 7. Manifestaciones clínicas**

MANIFESTACIONES CLÍNICAS	No.	%
Dolor	4	5,9%
Masa	6	8,8%
Fractura patológica	1	1,5%
dolor y masa	39	57,4%
síntoma + metástasis	18	26,5%
TOTAL	68	100,0%

*Fuente: Expediente clínico*

**Tabla No. 8. Tiempo de evolución de la enfermedad**

TIEMPO DE EVOLUCIÓN DE LA ENFERMEDAD	#	%
Menos de 6 m	22	32,4%
6 m a 1 año	13	19,1%
más de 1 año	33	48,5%
TOTAL	68	100,0%

*Fuente: Expediente clínico*

**Tabla No. 9. Localización de la lesión**

LOCALIZACIÓN DE LA LESIÓN	#	%
Cráneo	2	2,9%
Cara	2	2,9%
Húmero	11	16,2%
Cúbito y Radio	2	2,9%
Huesos de la mano	2	2,9%
Pelvis	5	7,4%
Fémur	31	45,6%
Tibia y Peroné	6	8,8%
Huesos del pie	2	2,9%
columna vertebral	5	7,4%
TOTAL	68	100,0%

*Fuente: Expediente clínico*

**Tabla No. 10. Métodos diagnósticos**

METODO DIAGNÓSTICO	#	%
Clínica + Radiografía + biopsia	11	16,2%
Clínica + Radiografía + serología + biopsia	8	11,8%
Clínica + Radiografía + TC + serología + biopsia	2	2,9%
Clínica + TC + serología + biopsia	3	4,4%
Clínica + Serología + biopsia	44	64,7%
TOTAL	68	100,0%

**TC: Tomografía Computarizada.** *Fuente: Expediente clínico*

**Tabla No. 11. Tipo de Sarcoma óseo**

TIPO DE SARCOMA ÓSEO	No.	%
Osteosarcoma	59	86,8%
Condrosarcoma	3	4,4%
Fibrosarcoma	1	1,5%
HFM	4	5,9%
Sarcoma de Ewing	1	1,5%
TOTAL	68	100,0%

HFM: Histiocitoma Fibroso Maligno. Fuente: Expediente clínico

**Tabla No. 12. Estadificación según Enneking**

ESTADIFICACIÓN	No.	%
Ia	0	0,0%
I b	2	2,9%
II a	6	8,8%
II b	42	61,8%
III	18	26,5%
TOTAL	68	100,0%

Fuente: Expediente clínico

**Tabla No. 13. Edad y tipo de sarcoma óseo**

EDAD	Osteo.		Condro.		Fibro.		HFM		SE		TOTAL	
	#	%	#	%	#	%	#	%	#	%	#	%
15 - 24 años	35	59,3%	1	33,3%	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%	36	52,9%
25 - 34 años	2	3,4%	2	66,7%	0	0,0%	2	50,0%	1	100,0%	7	10,3%
35 - 44 años	7	11,9%	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%	7	10,3%
45 a más	15	25,4%	0	0,0%	1	100,0%	2	50,0%	0	0,0%	18	26,5%
TOTAL	59	100,0%	3	100,0%	1	100,0%	4	100,0%	1	100,0%	68	100,0%

Osteo: Osteosarcoma, Condro: Condrosarcoma, Fibro: Fibrosarcoma, HFM: Histiocitoma Fibroso Maligno, SE: Sarcoma de Ewing. Fuente: Expediente clínico

**Tabla No. 14. Antecedente personal no patológico y tipo de sarcoma óseo**

APNP	TIPO DE SARCOMA ÓSEO									
	Osteo.		Condro.		Fibro.		HFM		SE	
	#	%	#	%	#	%	#	%	#	%
Tabaco + alcohol	6	10,2%	1	33,3%	0	0,0%	0	0,0%	1	100,0%
Tabaco	3	5,1%	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%
Ninguno	50	84,7%	2	66,7%	1	100,0%	4	100,0%	0	0,0%
TOTAL	59	100,0%	3	100,0%	1	100,0%	4	100,0%	1	100,0%

APNP: Antecedente Personal No Patológico, Osteo: Osteosarcoma, Condro: Condrosarcoma, Fibro: Fibrosarcoma, HFM: Histiocitoma Fibroso Maligno, SE: Sarcoma de Ewing.

*Fuente: Expediente clínico*

**Tabla No. 15. Tipo de Sarcoma óseo y manifestaciones clínicas**

MANIFESTACIONES CLÍNICAS	TIPO DE SARCOMA ÓSEO									
	osteo.		condro.		fibro.		HFM		S. de Ewing	
	#	%	#	%	#	%	#	%	#	%
Dolor	4	6,8%	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%
Masa	2	3,4%	1	33,3%	1	100,0%	2	50,0%	0	0,0%
Fractura patológica	0	0,0%	1	33,3%	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%
Dolor y masa	38	64,4%	1	33,3%	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%
Síntomas + metastasis	15	25,4%	0	0,0%	0	0,0%	2	50,0%	1	100,0%
TOTAL	59	100,0%	3	100,0%	1	100,0%	4	100,0%	1	100,0%

Osteo: Osteosarcoma, Condro: Condrosarcoma, Fibro: Fibrosarcoma, HFM: Histiocitoma Fibroso Maligno, SE: Sarcoma de Ewing. *Fuente: Expediente clínico*

**Tabla No. 16. Tipo de Sarcoma óseo y tiempo de evolución de la enfermedad**

TIEMPO DE EVOLUCIÓN DE LA ENFERMEDAD	TIPO DE SARCOMA ÓSEO									
	Osteo		Condro		Fibro		HFM		SE	
	#	%	#	%	#	%	#	%	#	%
Menos de 6 meses	22	37,3%	0	0%	0	0%	0	0%	0	0%
6 - 1 año	12	20,3%	1	33,3%	0	0%	0	0%	0	0%
Mayor de 1 año	25	42,4%	2	66,7%	1	100%	4	100%	1	100%
TOTAL	59	100,0%	3	100,0%	1	100,0%	4	100,0%	1	100,0%

Osteo: Osteosarcoma, Condro: Condrosarcoma, Fibro: Fibrosarcoma, HFM: Histiocitoma Fibroso Maligno, SE: Sarcoma de Ewing. *Fuente: Expediente clínico*

Tabla 17. Manifestaciones clínicas y tiempo de evolución de la enfermedad

MANIFESTACIONES CLÍNICAS	TIEMPO DE EVOLUCIÓN DE LA ENFERMEDAD					
	hasta 6 m		6 - 1 año		mayor de 1 año	
	No.	%	No.	%	No.	%
Dolor	0	0,0%	2	15,4%	2	6,1%
Masa	1	4,5%	3	23,1%	2	6,1%
Fractura patológica	0	0,0%	0	0,0%	1	3,0%
Dolor y masa	14	63,6%	6	46,2%	19	57,6%
Síntomas + metastasis	7	31,8%	2	15,4%	9	27,3%
TOTAL	22	100,0%	13	100,0%	33	100,0%

Fuente: Expediente clínico

Tabla No.18. Tipo de Sarcoma óseo y estadificación según Enneking

ESTADIFICACIÓN SEGÚN ENNEKING	TIPO DE SARCOMA ÓSEO									
	Osteo.		Condro.		Fibro.		HFM		SE	
	#	%	#	%	#	%	#	%	#	%
Ia	0	0,0%	0	0,0%	0	100%	0	0,0%	0	0%
Ib	2	3,4%	0	0,0%	0	0%	0	0,0%	0	0%
II a	5	8,5%	1	33,3%	0	0%	0	0,0%	0	0%
II b	37	62,7%	2	66,7%	1	0%	2	50,0%	0	0%
III	15	25,4%	0	0,0%	0	0%	2	50,0%	1	100%
TOTAL	59	100,0%	3	100,0%	1	100,0%	4	100,0%	1	100,0%

Osteo: Osteosarcoma, Condro: Condrosarcoma, Fibro: Fibrosarcoma, HFM: Histiocitoma Fibroso Maligno, SE: Sarcoma de Ewing. Fuente: Expediente clínico

**Tabla No. 19. Tipo de sarcoma óseo y localización de la lesión**

LOCALIZACIÓN DE LA LESIÓN	TIPO DE SARCOMA ÓSEO									
	Osteo.		Fibro.		Condro.		HFM		SE	
	#	%	#	%	#	%	#	%	#	%
Cráneo	2	3,4%	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%	0	0%
Cara	2	3,4%	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%	0	0%
Húmero	11	18,6%	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%	0	0%
Cúbito y Radio	1	1,7%	0	0,0%	0	0,0%	1	25,0%	0	0%
Huesos de la mano	1	1,7%	0	0,0%	1	33,3%	0	0,0%	0	0%
Pelvis	3	5,1%	0	0,0%	0	0,0%	1	25,0%	1	100%
Fémur	28	47,5%	1	100,0%	1	33,3%	1	25,0%	0	0%
Tibia y Peroné	5	8,5%	0	0,0%	1	33,3%	0	0,0%	0	0%
Huesos del pie	2	3,4%	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%	0	0%
Columna vertebral	4	6,8%	0	0,0%	0	0,0%	1	25,0%	0	0%
TOTAL	59	100,0%	1	100,0%	3	100,0%	4	100,0%	1	100,0%

Osteo: Osteosarcoma, Condro: Condrosarcoma, Fibro: Fibrosarcoma, HFM: Histiocitoma Fibroso Maligno, SE: Sarcoma de Ewing. Fuente: Expediente clínico

**Tabla No. 20. Localización de la lesión y estadificación según Enneking**

LOCALIZACIÓN DE LA LESIÓN	ESTADIFICACIÓN SEGÚN ENNEKING									
	I a		I b		II a		II b		III	
	#	%	#	%	#	%	#	%	#	%
Cráneo	0	0,0%	1	50,0%	0	0,0%	1	2,4%	0	0,0%
Cara	0	0,0%	1	50,0%	1	16,7%	0	0,0%	0	0,0%
Húmero	0	0,0%	0	0,0%	2	33,3%	5	11,9%	4	22,2%
Cúbito y Radio	0	0,0%	0	0,0%	1	16,7%	1	2,4%	0	0,0%
H. mano	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%	1	2,4%	1	5,6%
Pelvis	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%	4	9,5%	1	5,6%
Fémur	0	0,0%	0	0,0%	2	33,3%	20	47,6%	9	50,0%
Tibia y Peroné	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%	5	11,9%	1	5,6%
H. pie	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%	2	4,8%	0	0,0%
Columna vertebral	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%	3	7,1%	2	11,1%
TOTAL	0	0,0%	2	100,0%	6	100,0%	42	100,0%	18	100,0%

Fuente: Expediente clínico

**Tabla No. 21. Tamaño de la lesión**

<b>TAMAÑO DE LA LESIÓN</b>	<b>#</b>	<b>%</b>
Sin masa	10	14,7%
Menos de 1 cm	0	0,0%
1 - 5 cm	0	0,0%
6 - 10 cm	19	27,9%
más de 10 cm	39	57,4%
<b>TOTAL</b>	<b>68</b>	<b>100,0%</b>

*Fuente: Expediente clínico*

**Tabla No. 22. Tipo de sarcoma óseo y tamaño de la lesión**

<b>TAMAÑO DE LA LESIÓN</b>	<b>TIPO DE SARCOMA ÓSEO</b>									
	<b>Osteo.</b>		<b>Condro.</b>		<b>Fibro.</b>		<b>HFM</b>		<b>SE</b>	
	<b>#</b>	<b>%</b>	<b>#</b>	<b>%</b>	<b>#</b>	<b>%</b>	<b>#</b>	<b>%</b>	<b>#</b>	<b>%</b>
Sin masa	9	15,3%	1	33,3%	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%
Menos de 1 cm	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%
1 - 5 cm	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%
6 - 10 cm	14	23,7%	2	66,7%	1	100,0%	2	50,0%	0	0,0%
más de 10 cm	36	61,0%	0	0,0%	0	0,0%	2	50,0%	1	100,0%
<b>TOTAL</b>	<b>59</b>	<b>100,0%</b>	<b>3</b>	<b>100,0%</b>	<b>1</b>	<b>100,0%</b>	<b>4</b>	<b>100,0%</b>	<b>1</b>	<b>100,0%</b>

Osteo: Osteosarcoma, Condro: Condrosarcoma, Fibro: Fibrosarcoma, HFM: Histiocitoma Fibroso Maligno, SE: Sarcoma de Ewing. *Fuente: Expediente clínico*

**TablaNo. 23. Localización de metástasis**

<b>LOCALIZACIÓN DE METÁSTASIS</b>	<b>No.</b>	<b>%</b>
Pulmón	11	61,1%
Cerebro	5	27,8%
columna vertebral	2	11,1%
<b>TOTAL</b>	<b>18</b>	<b>100,0%</b>

*Fuente: Expediente clínico*



**Tabla No. 24. Tipo de Sarcoma óseo y localización de metástasis**

LOCALIZACIÓN DE METÁSTASIS	TIPO DE SARCOMA ÓSEO									
	Osteo.		Condro		Fibro.		HFM		SE	
	#	%	#	%	#	%	#	%	#	%
Pulmón	9	60,0%	1	100%	0	0%	1	100%	0	0%
Cerebro	5	33,3%	0	0%	0	0%	0	0%	0	0%
columna vertebral	1	6,7%	0	0%	0	0%	0	0%	1	100%
TOTAL	15	100,0%	1	100%	0	0%	1	100%	1	100%

Osteo: Osteosarcoma, Condro: Condrosarcoma, Fibro: Fibrosarcoma, HFM: Histiocitoma Fibroso  
 Maligno, SE: Sarcoma de Ewing. *Fuente: Expediente clínico*

**Tabla No. 25. Tipo de Sarcoma óseo y manejo utilizado**

MANEJO UTILIZADO	TIPO DE SARCOMA ÓSEO											
	Osteo		Condro		Fibro		HFM		SE		TOTAL	
	#	%	#	%	#	%	#	%	#	%	#	%
Cx. Conservadora	15	25,4%	2	66,7%	1	100,0%	1	25,0%	0	0,0%	19	27,9%
QT preop + CC	9	15,3%	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%	9	13,2%
CC + QT postop	11	18,6%	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%	11	16,2%
Amputación	16	27,1%	0	0,0%	0	0,0%	3	75,0%	0	0,0%	19	27,9%
Amp + QT postop	3	5,1%	1	33,3%	0	0,0%	0	0,0%	1	100,0%	5	7,4%
Tratamiento paliativo	5	8,5%	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%	5	7,4%
TOTAL	59	100,0%	3	100,0%	1	100,0%	4	100,0%	1	100,0%	68	100,0%

CC: Cirugía Conservadora, QT preop: Quimioterapia preoperatoria, QT postop: Quimioterapia postoperatoria, Amp: Amputación, Osteo: Osteosarcoma, Condro: Condrosarcoma, Fibro: Fibrosarcoma, HFM: Histiocitoma Fibroso Maligno, SE: Sarcoma de Ewing.

*Fuente: Expediente clínico*

**Tabla No. 26. Estadificación según Enneking y manejo utilizado**

MANEJO UTILIZADO	ESTADIFICACIÓN SEGÚN ENNEKING											
	Ia		Ib		II a		II b		III		TOTAL	
	#	%	#	%	#	%	#	%	#	%	#	%
CC.	0	0,0%	1	50,0%	1	16,7%	17	40,5%	0	0,0%	19	27,9%
QT preop + CC	0	0,0%	1	50,0%	0	0,0%	8	19,0%	0	0,0%	9	13,2%
CC + QT postop	0	0,0%	0	0,0%	4	66,7%	7	16,7%	0	0,0%	11	16,2%
Amputación	0	0,0%	0	0,0%	1	16,7%	8	19,0%	10	55,6%	19	27,9%
Amp + QT postop	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%	1	2,4%	4	22,2%	5	7,4%
T. paliativo	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%	1	2,4%	4	22,2%	5	7,4%
TOTAL	0	0,0%	2	100,0%	6	100,0%	42	100,0%	18	100,0%	68	100,0%

CC: Cirugía Conservadora, QT preop: Quimioterapia preoperatoria, QT postop: Quimioterapia postoperatoria, Amp: Amputación. Fuente: Expediente clínico

**Tabla No. 27. Manejo utilizado y localización de la lesión**

LOCALIZACIÓN DE LA LESIÓN	MANEJO UTILIZADO											
	CC		QT pre + CC		CC + QT pos		Amp.		Amp. + QT pos		T. Paliativo	
	#	%	#	%	#	%	#	%	#	%	#	%
Cráneo	1	5,3%	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%	1	20,0%
Cara	2	10,5%	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%
Húmero	1	5,3%	3	33,3%	3	27,3%	3	15,8%	0	0,0%	1	20,0%
Cúbito y Radio	1	5,3%	0	0,0%	0	0,0%	1	5,3%	0	0,0%	0	0,0%
H. mano	0	0,0%	0	0,0%	1	9,1%	1	5,3%	0	0,0%	0	0,0%
Pelvis	2	10,5%	0	0,0%	1	9,1%	1	5,3%	1	20,0%	0	0,0%
Fémur	6	31,6%	6	66,7%	6	54,5%	9	47,4%	3	60,0%	1	20,0%
Tibia y Peroné	3	15,8%	0	0,0%	0	0,0%	2	10,5%	1	20,0%	0	0,0%
H. pie	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%	2	10,5%	0	0,0%	0	0,0%
Columna vertebral	3	15,8%	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%	2	40,0%
TOTAL	19	100,0%	9	100,0%	11	100,0%	19	100,0%	5	100,0%	5	100,0%

CC: Cirugía Conservadora, QT preop: Quimioterapia preoperatoria, QT postop: Quimioterapia postoperatoria, Amp: Amputación. Fuente: Expediente clínico

**Tabla No. 31. Recurrencia de la enfermedad y tipo de sarcoma óseo**

RECURRENCIA DE LA ENFERMEDAD	TIPO DE SARCOMA ÓSEO											
	Osteo.		Condro.		Fibro.		HFM		SE		TOTAL	
	#	%	#	%	#	%	#	%	#	%	#	%
SI	4	6,8%	1	33,3%	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%	5	7,4%
NO	55	93,2%	2	66,7%	1	100,0%	4	100,0%	1	100,0%	63	92,6%
TOTAL	59	100,0%	3	100,0%	1	100,0%	4	100,0%	1	100,0%	68	100,0%

Osteo: Osteosarcoma, Condro: Condrosarcoma, Fibro: Fibrosarcoma, HFM: Histiocitoma Fibroso

Maligno, SE: Sarcoma de Ewing. *Fuente: Expediente clínico*

**Cuadro 32. Tipo de sarcoma óseo y Período libre de enfermedad**

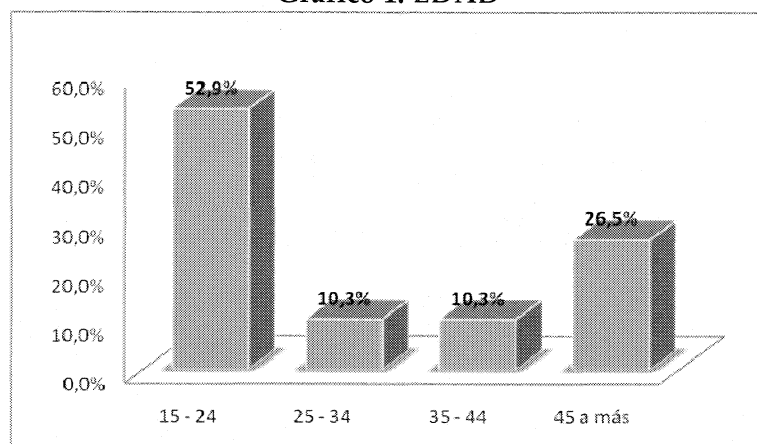
PERIODO LIBRE DE ENFERMEDAD	TIPO DE SARCOMA ÓSEO											
	Osteo.		Condro.		Fibro.		HFM		SE		TOTAL	
	#	%	#	%	#	%	#	%	#	%	#	%
menor de 1 mes	1	1,7%	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%	1	1,5%
1 - 3 meses	1	1,7%	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%	1	1,5%
4 - 6 meses	2	3,4%	1	33,3%	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%	3	4,4%
más de 6 meses	55	93,2%	2	66,7%	1	100,0%	4	100,0%	1	100,0%	63	92,6%
TOTAL	59	100,0%	3	100,0%	1	100,0%	4	100,0%	1	100,0%	68	100,0%

Osteo: Osteosarcoma, Condro: Condrosarcoma, Fibro: Fibrosarcoma, HFM: Histiocitoma Fibroso

Maligno, SE: Sarcoma de Ewing. *Fuente: Expediente clínico*

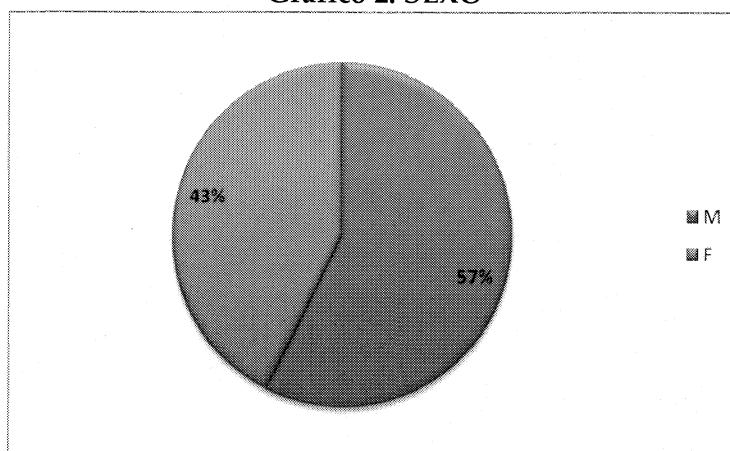
## IV. GRÁFICOS

**Gráfico 1. EDAD**



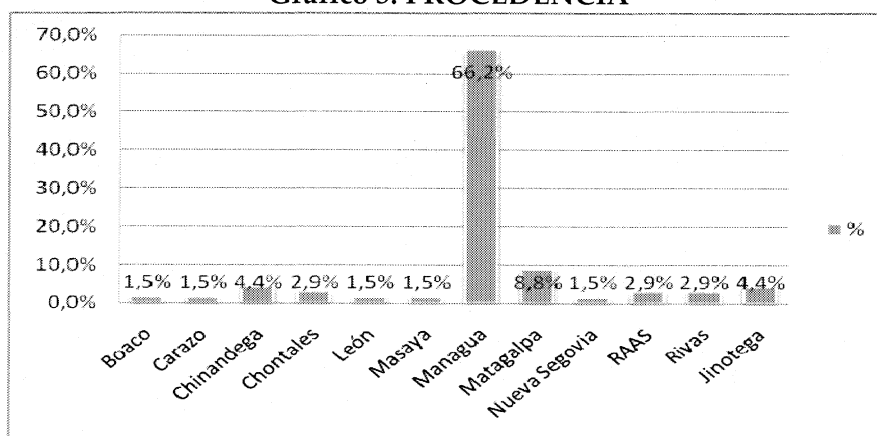
*Fuente: Tabla No. 1*

**Gráfico 2. SEXO**



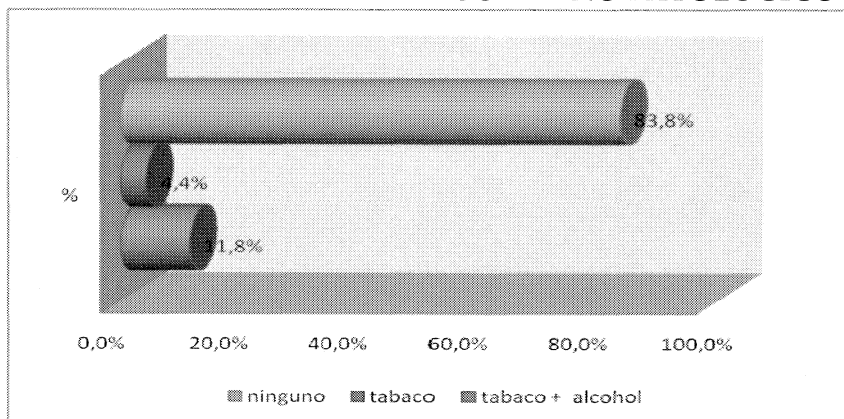
*Fuente: Tabla No. 2*

**Gráfico 3. PROCEDENCIA**



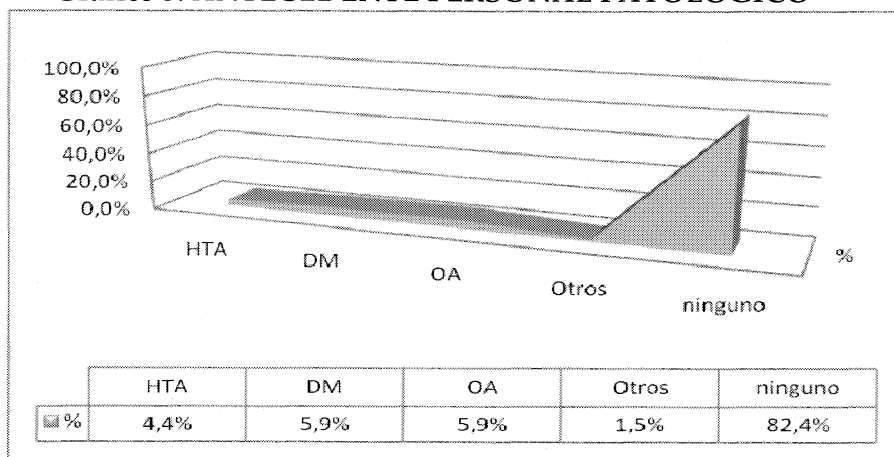
*Fuente: Tabla No. 3*

**Gráfico 4. ANTECEDENTE PERSONAL NO PATOLÓGICO**



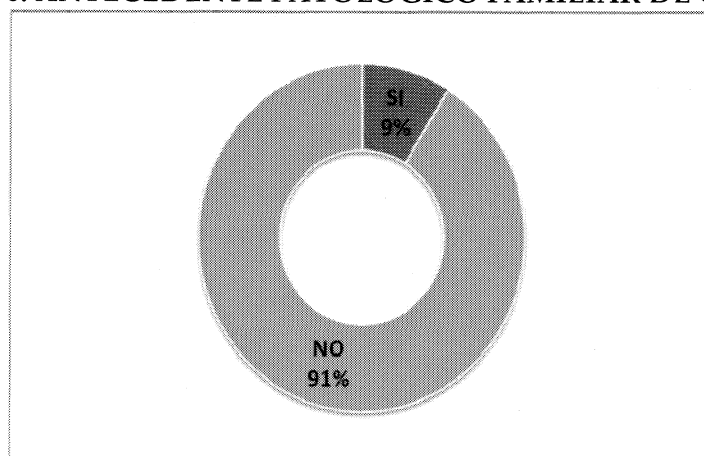
*Fuente: Tabla No. 4*

**Gráfico 5. ANTECEDENTE PERSONAL PATOLÓGICO**



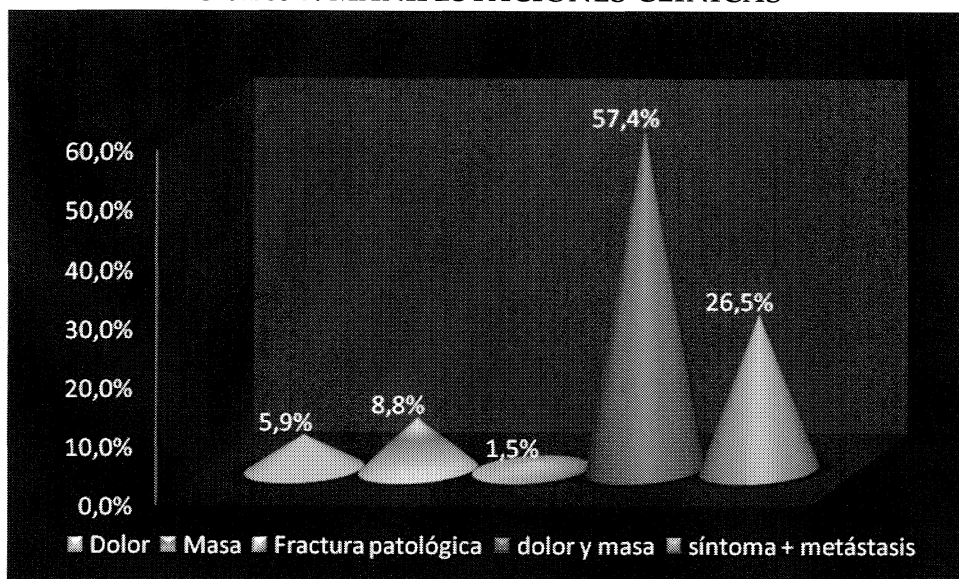
*Fuente: Tabla No. 5*

**Gráfico 6. ANTECEDENTE PATOLÓGICO FAMILIAR DE CÁNCER**



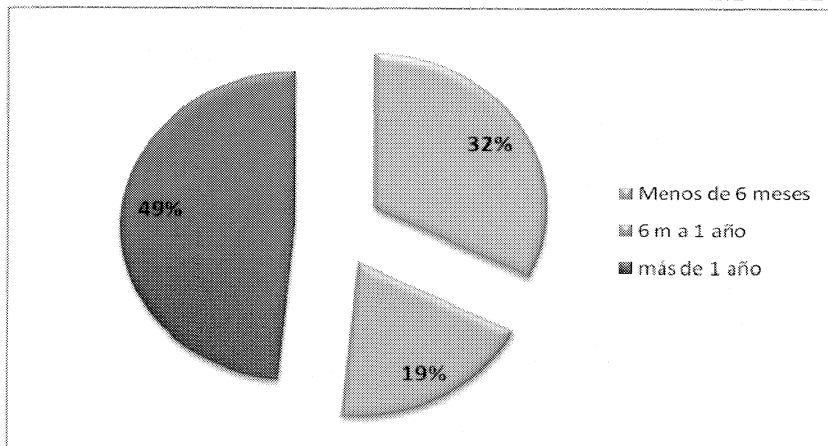
*Fuente: Tabla No. 6*

Gráfico 7. MANIFESTACIONES CLÍNICAS



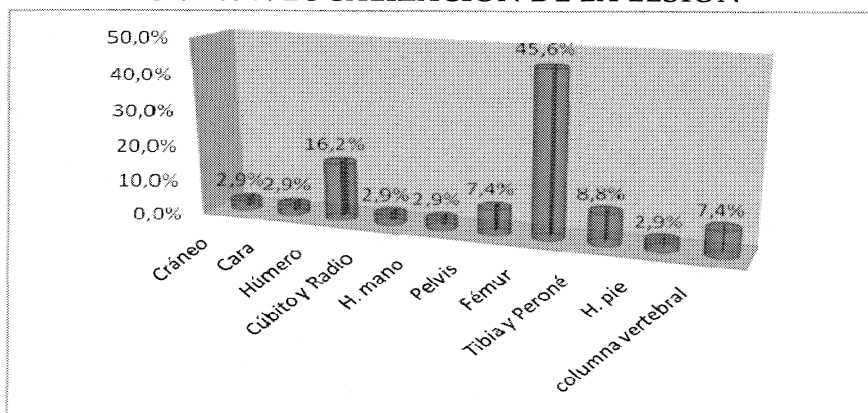
Fuente: Tabla No. 7

Gráfico 8. TIEMPO DE EVOLUCIÓN DE LA ENFERMEDAD



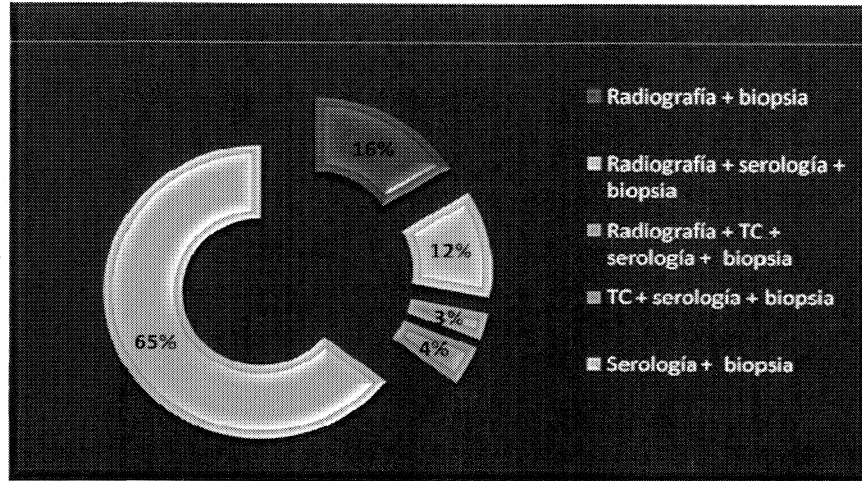
Fuente: Tabla No. 8

Gráfico 9. LOCALIZACIÓN DE LA LESIÓN



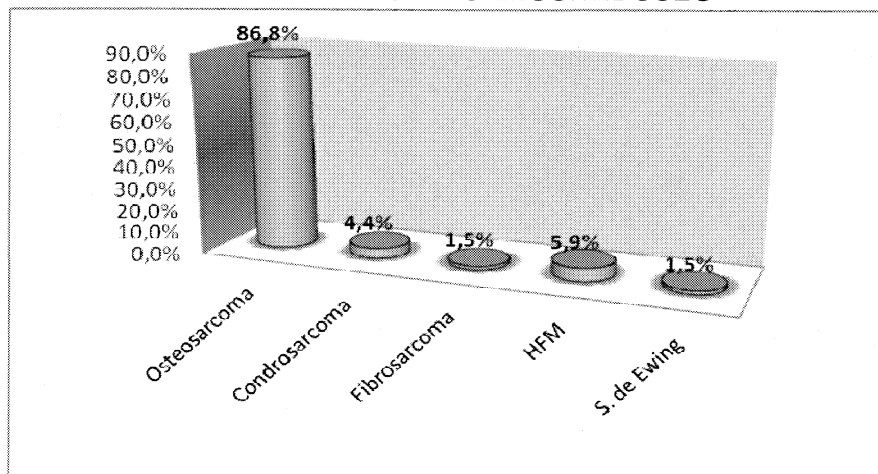
Fuente: Tabla No. 9

**Gráfico 10. MÉTODOS DIAGNÓSTICOS**



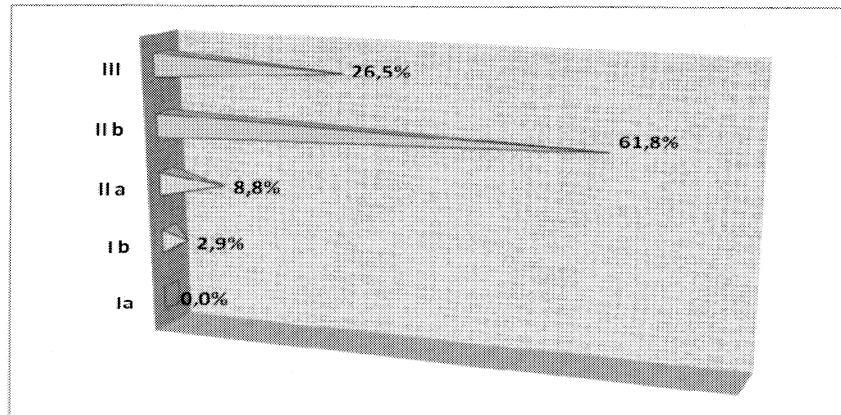
Fuente: Tabla No. 10

**Gráfico 11. TIPO DE SARCOMA ÓSEO**



Fuente: Tabla No. 11

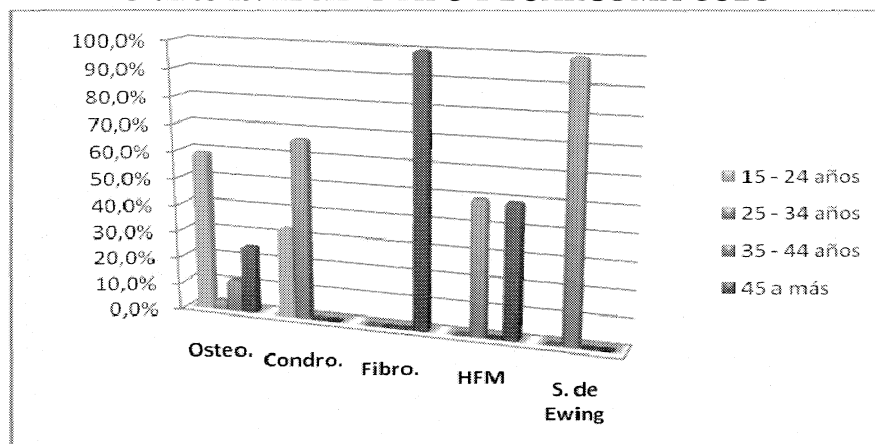
**Gráfico 12. ESTADIFICACIÓN SEGÚN ENNEKING**



Fuente: Tabla No. 12

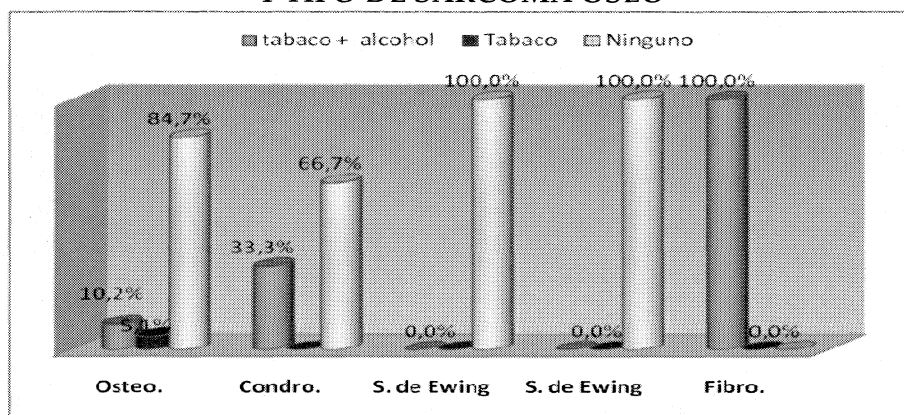


**Gráfico 13. EDAD Y TIPO DE SARCOMA ÓSEO**



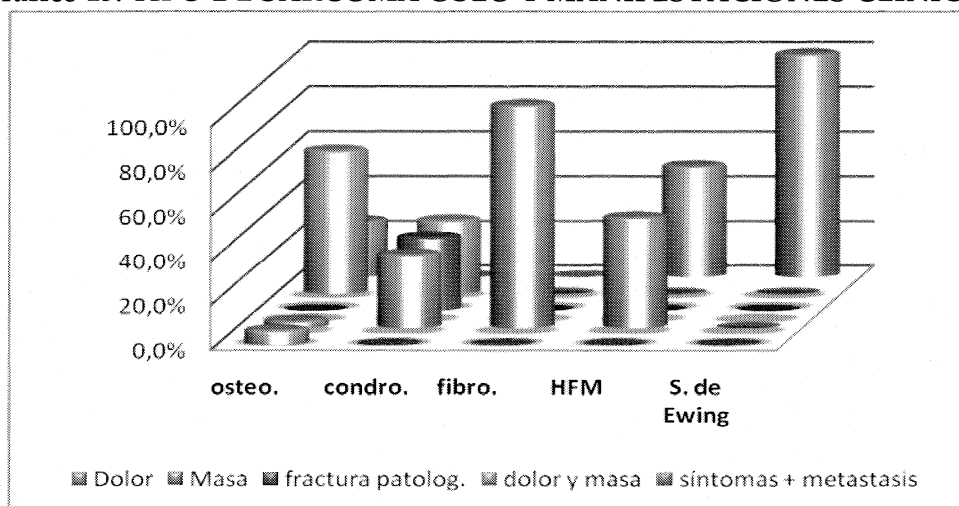
*Fuente: Tabla No. 13*

**Gráfico 14. ANTECEDENTE PERSONAL NO PATOLÓGICO Y TIPO DE SARCOMA ÓSEO**



*Fuente: Tabla No. 14*

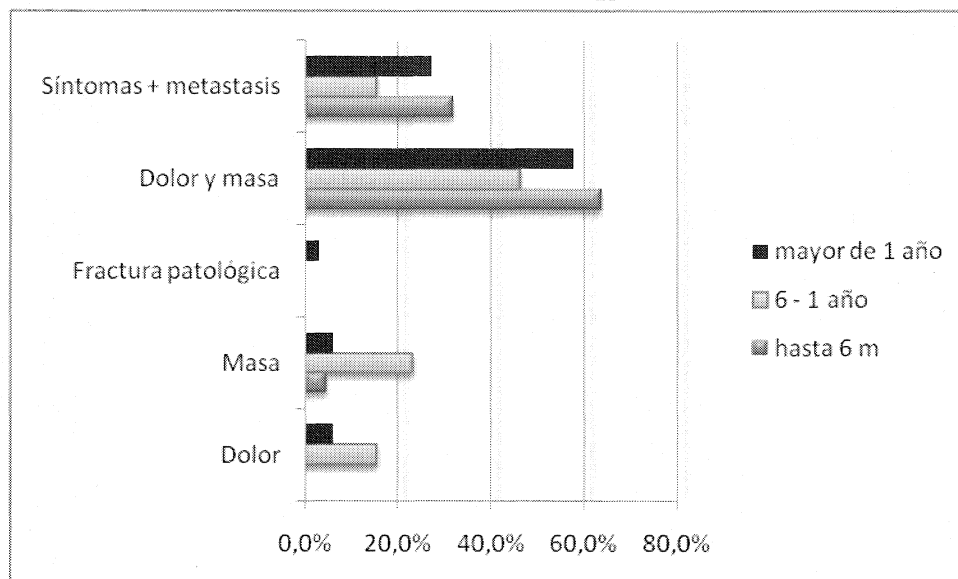
**Gráfico 15. TIPO DE SARCOMA ÓSEO Y MANIFESTACIONES CLÍNICAS**



*Fuente: Tabla No. 15*

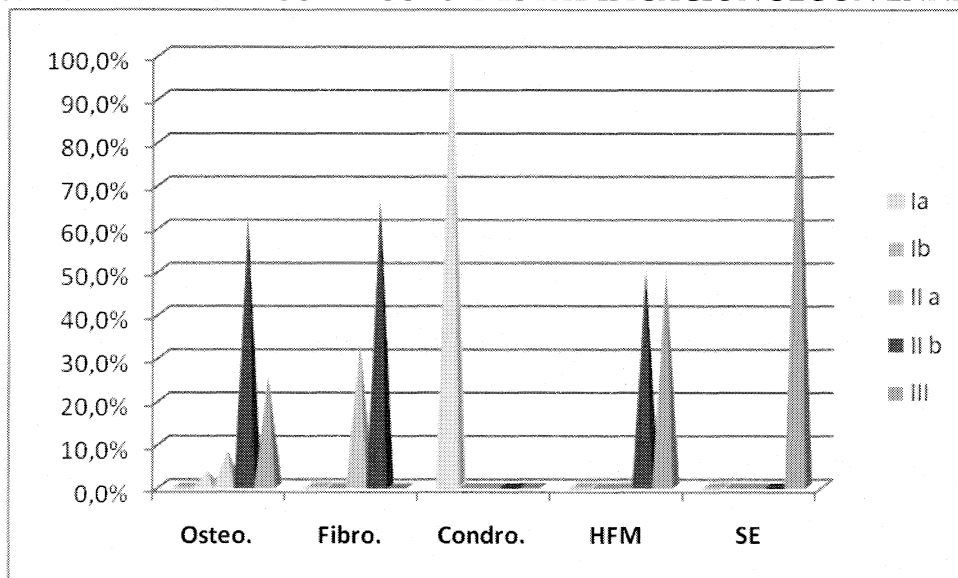


**Gráfico 16. MANIFESTACIONES CLÍNICAS Y TIEMPO DE EVOLUCIÓN DE LA ENFERMEDAD**



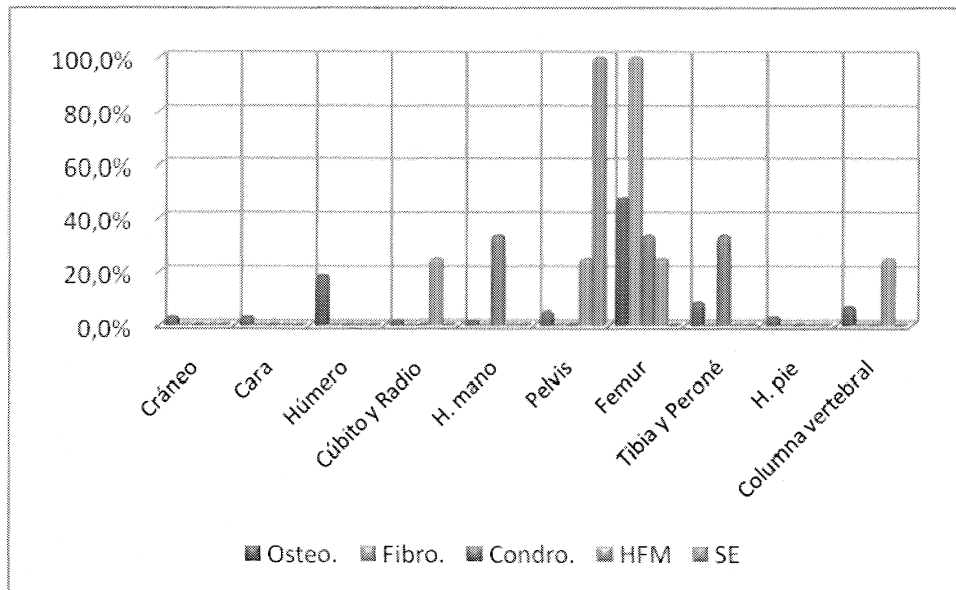
*Fuente: Tabla No. 17.*

**Gráfico 17. TIPO DE SARCOMA ÓSEO Y ESTADIFICACIÓN SEGÚN ENNEKING**



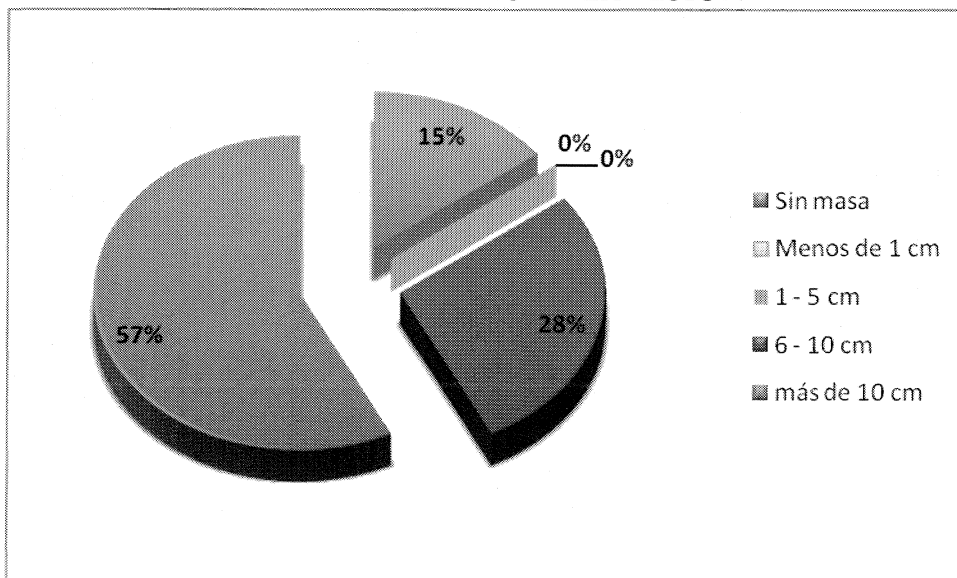
*Fuente: Tabla No. 18*

**Gráfico 18. TIPO DE SARCOMA ÓSEO Y LOCALIZACIÓN DE LA LESIÓN**



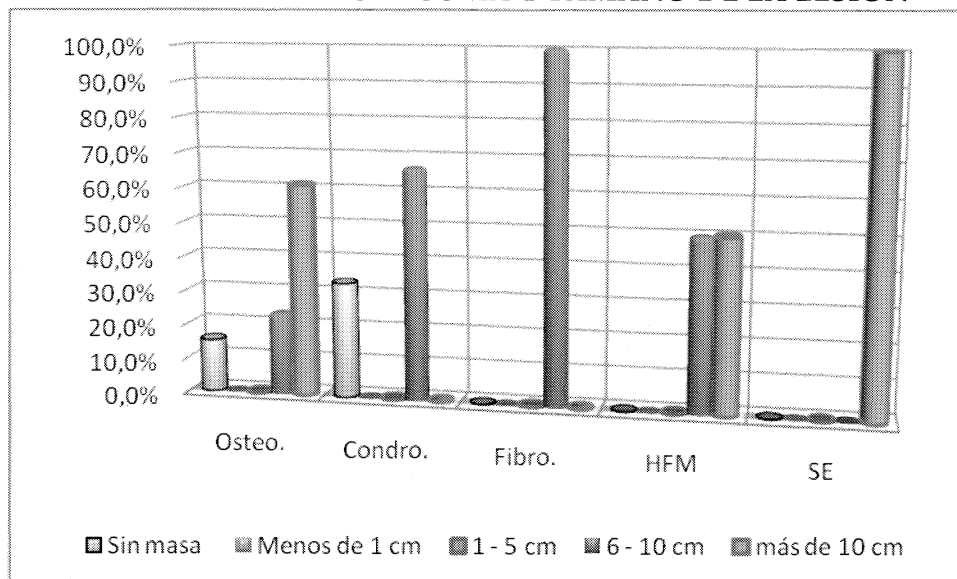
*Fuente: Tabla No. 19*

**Gráfico 19. TAMAÑO DE LA LESIÓN**



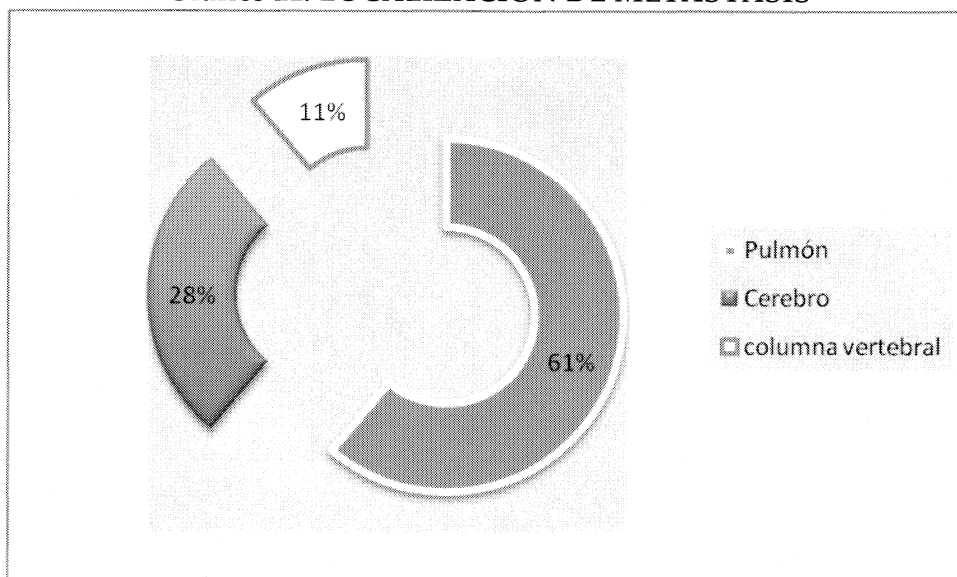
*Fuente: Tabla No. 21*

**Gráfico 20. TIPO DE SARCOMA Y TAMAÑO DE LA LESIÓN**



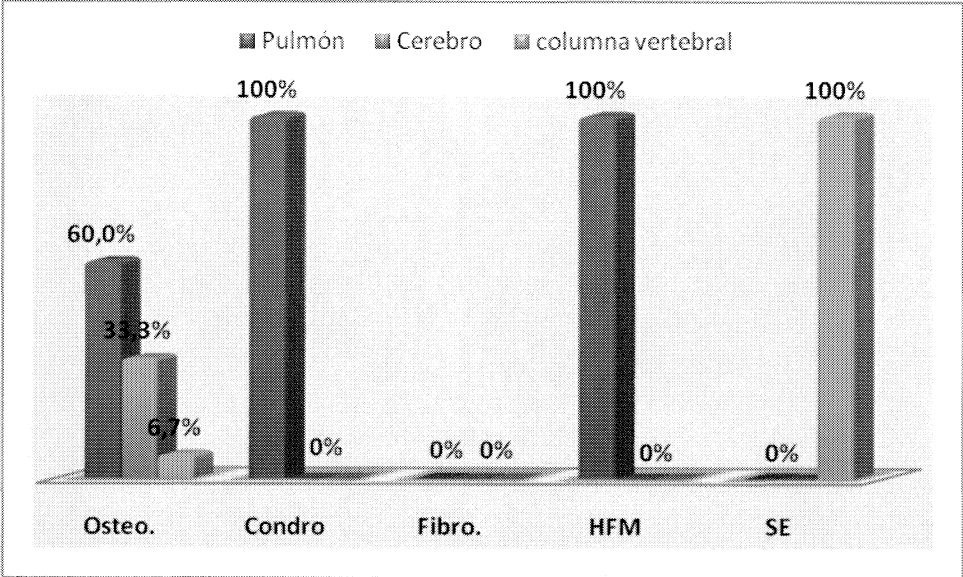
*Fuente: Tabla No. 22*

**Gráfico 21. LOCALIZACIÓN DE METÁSTASIS**



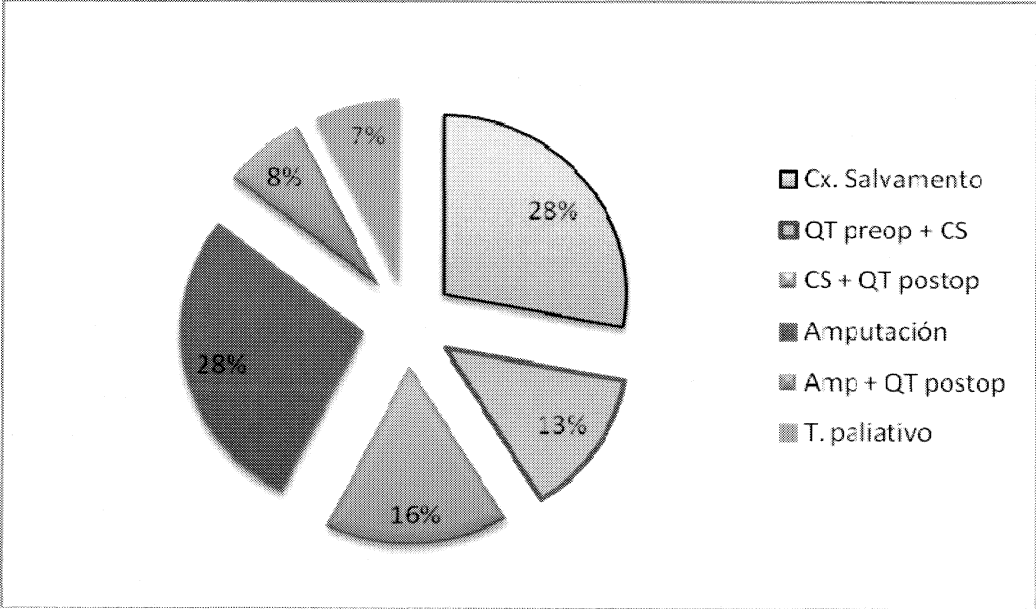
*Fuente: Tabla No. 23*

**Gráfico 22. TIPO DE SARCOMA ÓSEO Y LOCALIZACIÓN DE METÁSTASIS**



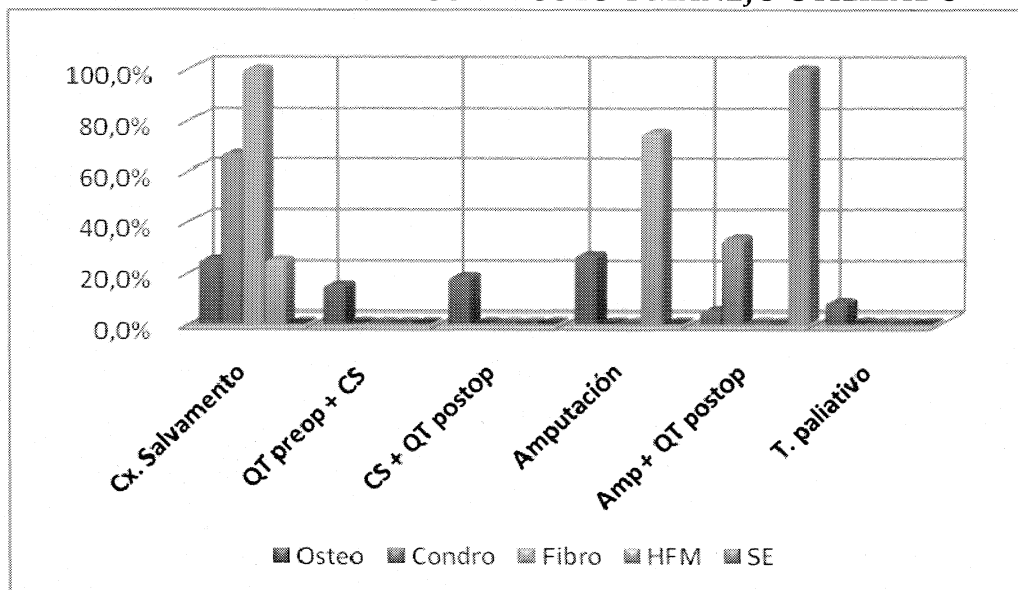
*Fuente: Tabla No. 24*

**Gráfico 23. MANEJO UTILIZADO**



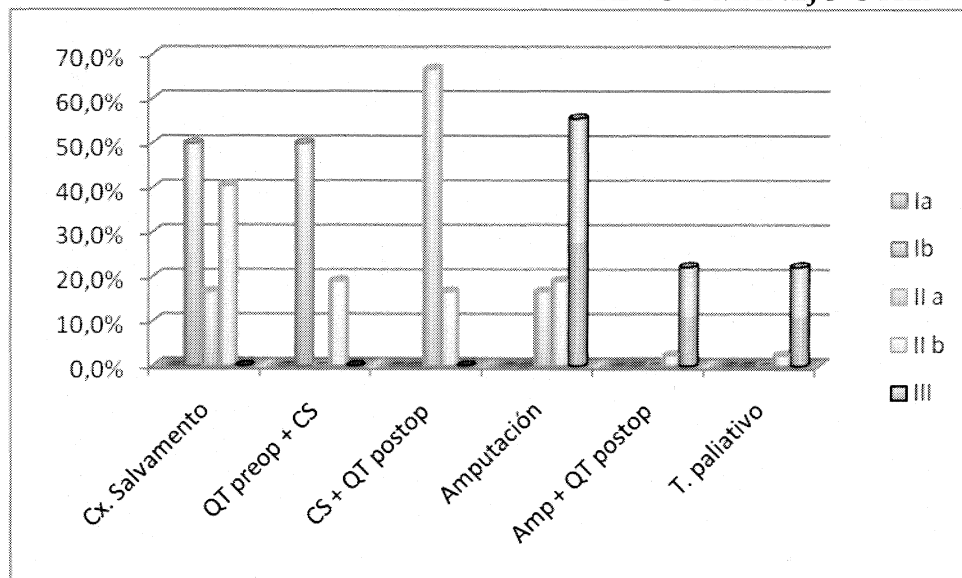
*Fuente: Tabla No. 25*

**Gráfico 24. TIPO DE SARCOMA ÓSEO Y MANEJO UTILIZADO**



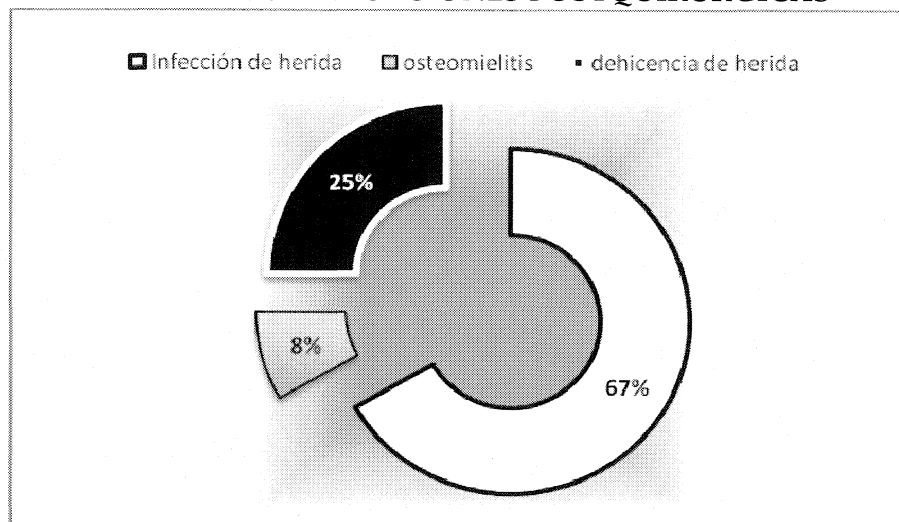
*Fuente: Tabla No. 25*

**Gráfico 25. ESTADIFICACIÓN SEGÚN ENNEKING Y MANEJO UTILIZADO**



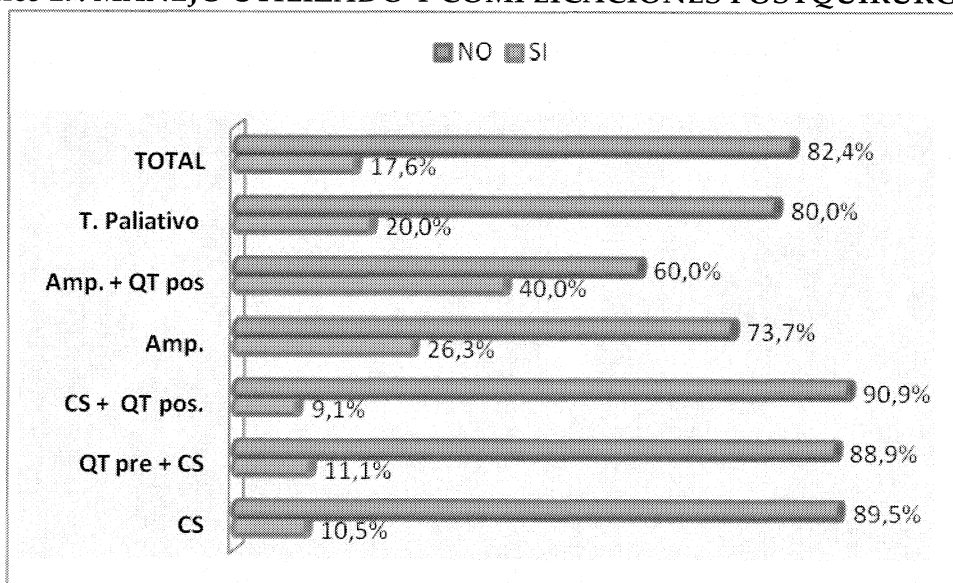
*Fuente: Tabla No. 26*

**Gráfico 26. COMPLICACIONES POSTQUIRÚRGICAS**



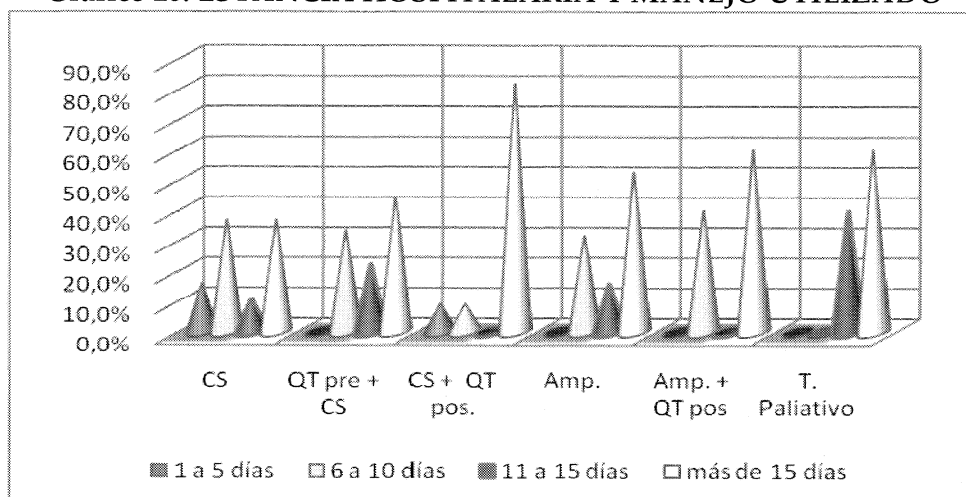
*Fuente: Tabla No. 28*

**Gráfico 27. MANEJO UTILIZADO Y COMPLICACIONES POSTQUIRÚRGICAS**



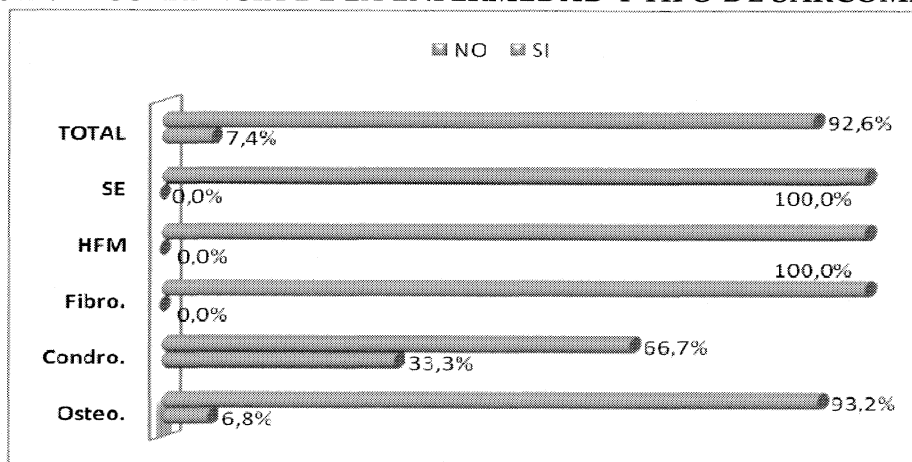
*Fuente: Tabla No. 29*

**Gráfico 28. ESTANCIA HOSPITALARIA Y MANEJO UTILIZADO**



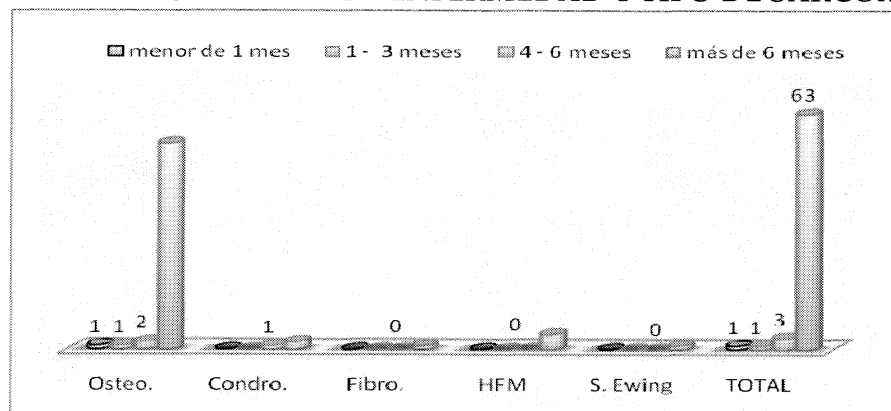
Fuente: Tabla No. 30

**Gráfico 29. RECURRENCIA DE LA ENFERMEDAD Y TIPO DE SARCOMA ÓSEO**



Fuente: Tabla No. 31

**Gráfico 30. PERÍODO LIBRE DE LA ENFERMEDAD Y TIPO DE SARCOMA ÓSEO**



Fuente: Tabla No. 32

